



Torino

MASSACHUSETTS
NOTARY PUBLIC
OFFICE

XXI E 30

PROF. DOTT. C. ROZZOLO
CORSO VITTORIO E. N. 6
TORINO

LEZIONI

DI

CLINICA MEDICA

FATTE ALL'OSPEDALE DI S. CHIARA DI PISA

NELL'ANNO SCOLASTICO 1892-1893

DA

G. RUMMO

Professore inc. della Clinica Medica di Pisa



CON FOTOTIPIE INTERCALATE NEL TESTO

Volume I (*in corso*)

MALATTIE DEL SISTEMA NERVOSO

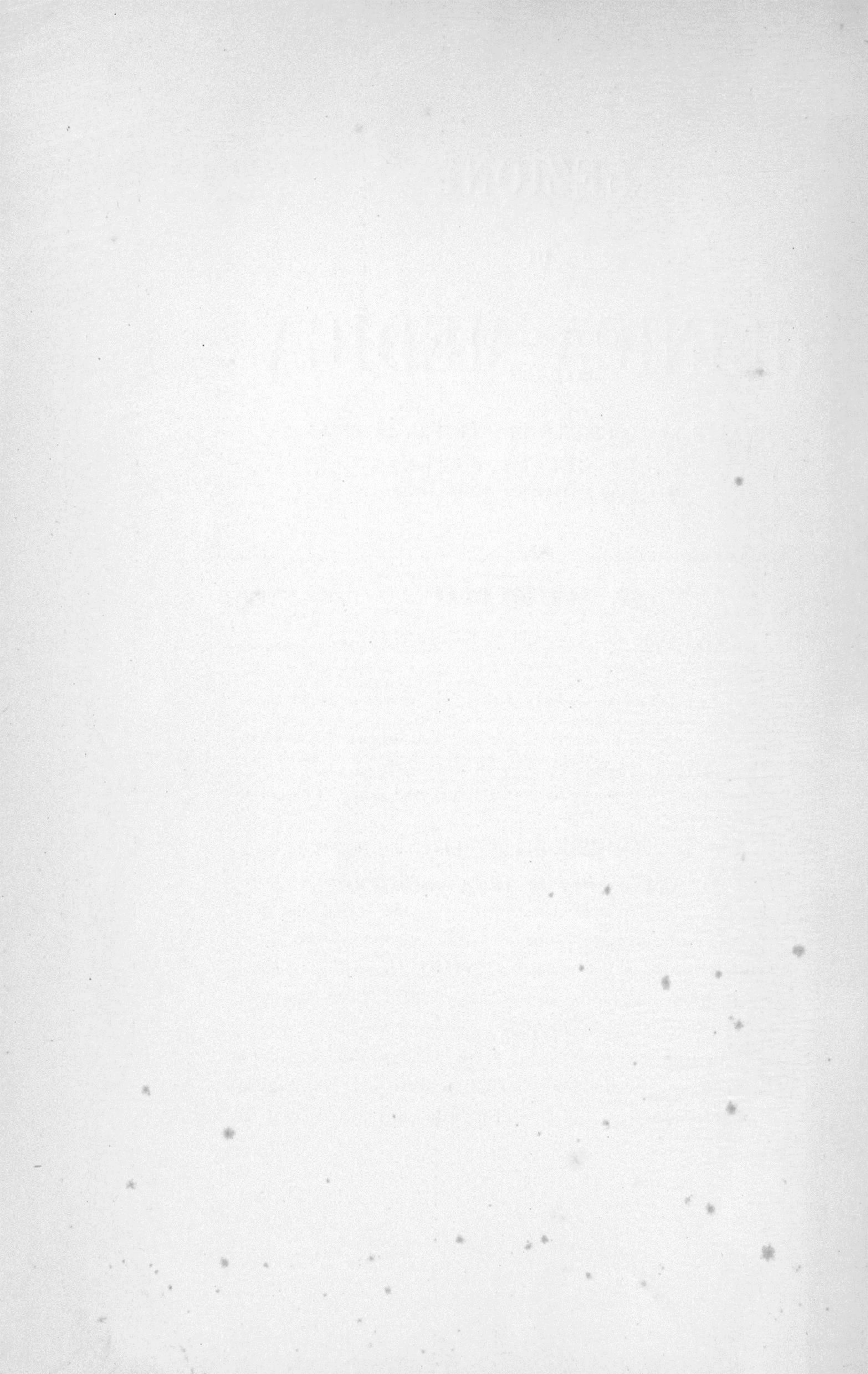
1893



IV. 168.1

inv. 2282

XXI E 30



LEZIONE PRIMA

LA CECITÀ VERBALE

SOMMARIO.—Generalità sulle funzioni del linguaggio. - La psicologia sperimentale e la clinica moderna - I diversi tipi clinici di afasia e la loro indipendenza anatomica e clinica - I casi genuini equivalgono a vere prove sperimentali. - Nozioni storiche sulla cecità verbale. - Studio clinico di un caso tipico di cecità verbale senza complicazioni. - Analisi dei singoli sintomi. - Impossibilità di leggere con possibilità di scrivere spontaneamente e sotto dettato. - Cecità verbale e sillabica senza cecità letterale e numerica. - La memoria verbale uditiva e la memoria tattile suppliscono al difetto della memoria visiva verbale. - Cecità e sordità musicale. - Nel nostro infermo è conservata la visione mentale degli oggetti. - La scomposizione della memoria e gli studi recenti psico-fisiologici. - L'emiopia laterale omonima nella cecità verbale. - Le principali osservazioni di cecità verbale genuina. - Sguardo retrospettivo sui fatti osservati.

A misura che la psicologia, messe da banda le concezioni ontologiche e le ipotesi metafisiche, divenne sperimentale e fisiologica, e psicologi e clinici si diedero la mano per istudiare i diversi problemi della vita fisiologica e patologica, molte questioni furono esaminate e chiarite nel campo della fisio-patologia del sistema d'innervazione.

Valgano per tutte quelle che riguardano le diverse manifestazioni morbose della facoltà del linguaggio.

Con un'analisi particolareggiata dei fatti e con un

metodo rigoroso d'indagine, più obiettivo e biologico che subiettivo ed ideologico, si è cercato di studiare il meccanismo intimo di quella facoltà che Kant chiama *facultas signatrix*, all'intento di mettersi in grado di analizzarne le molteplici varietà morbose.

Il filologo, il fisiologo e lo psicologo, per seguire e comprendere la complessa funzione del linguaggio nelle diverse fasi di formazione e di sviluppo, studiano il problema nelle sue molteplici manifestazioni, dal linguaggio elementare o naturale (mimica e grida) al linguaggio razionale od artificiale (parola e scrittura). Nello studio del linguaggio artificiale essi procedono dal semplice al complesso: infatti negli analfabeti tutto il materiale mnemonico del linguaggio si limita al possesso delle rappresentazioni o immagini uditive e dei movimenti coordinati destinati all'articolazione delle parole; mentre negli individui civili ed educati, entrano in gioco quattro elementi fondamentali: due sensitivi (immagine uditiva e visiva) e due motorî (immagine motrice d'articolazione ed immagine motrice grafica).

Il clinico nello studio delle alterazioni patologiche del linguaggio deve battere la stessa strada, analizzando partitamente le diverse forme cliniche, che corrispondono ai quattro tipi morbosi degli elementi fondamentali del linguaggio interiore, contrassegnati dalle diverse forme di afasia: afasia motrice articolare, afasia della mano, afasia uditiva, afasia ottica, che corrispondono quasi alle denominazioni di afasia atassica, tipo Broca o afasia propriamente detta, agrafia (afasie motorie), sordità verbale e cecità verbale (afasie sensitive).

La Clinica contemporanea non ha fatto buon viso a tante varietà patologiche ed a tanto lusso di parole, le quali avrebbero dovuto designare innumerevoli modi-

ficazioni morbose del linguaggio interiore, quantunque riconosca che una determinata funzione possa essere lesa incompletamente, e che in queste condizioni si debba adoperare una denominazione diversa, se non dissimile da quella che si adopera per qualificare l'alterazione completa, onde le parole *afasia* e *parafasia*, *agrafia*, *disgrafia* e *paragrafia*, ecc.

La Clinica, facendo un'analisi minuta delle forme principali e tipiche di afasia, è riuscita a dimostrare luminosamente che un gruppo d'immagini può essere isolatamente soppresso senza che ne restino danneggiati gran fatto altri gruppi, e con un metodo simile ha potuto affermare l'esistenza del frazionamento corticale della memoria articolare, della grafica, della visiva, dell'uditiva, dimostrando che per determinate lesioni cerebrali si possono perdere separatamente le parole tattili, le visive, le uditive. E con questo essa ha realizzati progressi nella fisiologia del linguaggio, ai quali non avevano saputo mai nemmeno appressarsi gli sforzi incessanti di generazioni di metafisici.

Con questo non intendo dire che la soppressione di un gruppo determinato d'immagini, specie in alcuni individui, non possa esercitare una certa influenza sul funzionamento di altri gruppi e che non si possano associare fra loro le alterazioni di due ed anche più gruppi d'immagini; ma voglio solamente dimostrare, con la guida di buone osservazioni cliniche, che, quando si debbono trattare funzioni tanto complesse e studiarne il meccanismo, quando si ha gran premura di farsi un'idea esatta dei caratteri clinici che le distinguono, bisogna scegliere le osservazioni semplici, esenti da complicazioni inopportune, ed in cui quella determinata alterazione si trovi allo stato d'isolamento.

Lo studio particolareggiato di questi casi semplici ci porge il destro di analizzare ad uno ad uno i diversi elementi psichici del linguaggio; e sulla scorta di buone osservazioni cliniche delle diverse forme di afasia, con tutta quella sicurezza che ci è dato aspettarci da prove sperimentali rigorose, noi possiamo ricostruire tutto l'edificio del complesso meccanismo del linguaggio fisiologico e patologico.

L'analisi dei casi complessi è possibile soltanto quando siano stati partitamente studiati i casi semplici, i quali hanno, per l'avanzamento del problema fisiologico, psicologico e clinico, interesse ed utilità ben maggiori che non i primi.

Questo concetto fondamentale nello studio delle afasie troverà ampia applicazione ora che studieremo insieme due casi di quel disordine del linguaggio, che fu descritto la prima volta dal Kussmaul col nome di *cecità verbale* (Wortblindheit).

Amendue gl'individui che vi presento si trovano nella impossibilità di leggere, di riunire le sillabe che formano le parole, quantunque conoscano il valore di buona parte delle singole lettere dell'alfabeto.

Una descrizione incompleta della cecità verbale si trova nelle osservazioni antiche di Schmidt, Spalding, Hood, Gendrin, Lordat. Le osservazioni di Trousseau, Abeele, Winslow, Broadbent, Gueneau de Mussy, Capdeville, Magnan, e Nadine Skwortzoff, Bertholle, Armagnac, Charcot, Déjerine, Serieux, Bianchi, Mierzejewski, Pacetti (Clinica di Baccelli), formano i documenti principali, da cui possiamo trarre tutte le notizie precise che si richiegono intorno alla cecità verbale.

Per ben fissare il tipo clinico genuino uno dei nostri casi si presta mirabilmente. In quasi tutte le osservazioni finora pubblicate, oltre alla cecità verbale, si sono manifestati sintomi diversi, come emiplegia, disordini dell'intelligenza, afasia motrice articolare, sordità verbale, agafia, e pochissimi casi soltanto, quando furono oggetto di esame, presentarono la sola cecità verbale (casi di Trousseau, Abeele, Winslow, Charcot, Bianchi, Mierzejewski, Déjerine).

Il primo caso che ora vi presento è di una semplicità senza esempio e, come vi dimostrerò, indipendentemente dal fenomeno della cecità verbale e dell'emiofia omonima, non ha presentato, in nessuna fase di sua evoluzione, altri fatti che stiano sotto la dipendenza di un qualsiasi perturbamento di un'altra funzione cerebrale; il che costituisce un dato di capitale importanza e rende la nostra osservazione veramente eccezionale.

Si tratta di un uomo di 64 anni, alto di statura, ed ancora aitante della persona, impresario di lavori edilizi.

La sua vita operosa è stata spesa costantemente in affari ed in imprese di gran momento. Col lavoro indefesso egli aveva saputo accumulare una fortuna considerevole. I grandi lavori della capitale gli avevano fruttati parecchi milioni; ma, poichè questi furono, in parte, coinvolti nella crisi edilizia, egli, preoccupato di mantenere i propri impegni ad ogni costo, restò colpito ben gravemente dalle subite perdite rilevanti e repentine.

Giova, però, tener conto di questo: che qualsiasi emozione morale o patema d'animo per simili fatti ha

una data che rimonta a circa un anno fa; come non risale più in là un'altra sciagura, la quale pure ebbe a lasciarlo profondamente afflitto: la morte della moglie per apoplezia.

Certamente, prima dell'attuale malattia non vi è stata alcun' altra causa di turbamento della sua sensibilità affettiva; anzi egli afferma recisamente che da circa tre mesi il suo morale era divenuto perfettamente tranquillo e normale e che sentivasi robusto e vegeto, come non era mai stato.

Gli antecedenti suoi personali sono quasi completamente negativi: qualche blenorragia sofferta in età giovane, qualche febbre reumatica, e niente altro di notevole.

Da circa sette anni si era accorto di essere colpito da polidipsia, poco molesta, e da poliuria. Nessuna abitudine alcoolica e venerea smodata. Tra i suoi antecedenti ereditari bisogna registrare che gli morirono il padre di mal di cuore, la madre ed una zia materna di asma. Nonno e zii paterni mancati tutti in età avanzata. Un unico fratello gli morì di cancro del piloro.

Giova notare, soprattutto, che neanche poche ore prima dello sviluppo dell'attuale malattia si sono presentati nel nostro infermo disordini d'innervazione motrice, sensitiva, trofica, vasomotoria e della sfera intellettuale; e, quantunque presenti le note di una classica arteriosclerosi, egli avea potuto sempre salire lunghe scale senza soffrire di affanno o di palpitazione.

Il giorno 8 gennaio 1893 desinò parcamente, come era sua abitudine, in casa del proprio genero, e, a cagione dei rigori di una stagione molto fredda, alle 5 pom. si ritirò nella propria villa, a tre chilometri di distanza.

Il lunedì ritornò in casa del genero e se ne ripartì a mezzodì. Ricorda che verso le 5 pom. di questo giorno prese un libro di conti e si mise a fare l'addizione. Arrivò alla metà della partita, quando sentì come una confusione nella testa, uno sbalordimento e non potè continuare. Avendo nella stanza un lume a petrolio, che mandava un odore molesto, egli attribuì a questo la causa del suo nuovo stato. In seguito fu preso da una certa agitazione, ed, inquieto per l'aggravarsi del suo malessere, si rivolse alle persone di servizio per conoscerne la ragione e, preoccupato della causa, fece sostituire con un lume ad olio quello a petrolio.

Supponendo che si trattasse d'indisposizione di lieve momento, credette bene di mangiare una zuppa e poi si ritirò nella stanza da letto, attraversandone parecchie altre e salendo anche una scala senza perdere l'equilibrio e con la sua abituale forza ed energia.

In questa prima fase della sua malattia non ebbe affatto vertigine, nè abbagliamento di vista, nè perdita di coscienza, nemmeno per un attimo; solo fu colto da una lieve depressione psichica che lo rendeva alquanto stordito.

Prima di addormentarsi vedeva tutti gli oggetti che erano nella stanza e ne distingueva perfettamente i contorni, il colore, la posizione; nè avvertiva fenomeni speciali da parte della vista. Per un tal quale assopimento, che ben presto gli conciliò il sonno, in quella sera non si occupò affatto della lettura del giornale, come era solito di fare. Dormì benissimo durante la notte e, svegliatosi una sola volta per urinare, non avvertì nulla d'insolito nello scendere dal letto.

La dimane fu chiamato il distinto dottor Casciani

di Monsummano, e questi non trovò disordini motori di sorta: la fisionomia era inalterata, la parola normale e spedita. L'unico disturbo valutabile che potè notare era nella funzione visiva: obnubilamento, mosche volanti, diplopia. Il medico curante rinfrancò molto l'infermo, che avea la convinzione di essere stato colpito da emorragia cerebrale.

Non ebbe opportunità di leggere in quel giorno. La sera stessa provò un dolore fortissimo, trafittivo, che avea il suo centro di massima intensità nella regione parietale sinistra e s'irradiava al sopracciglio dello stesso lato ed alla regione occipitale. Il dolore durò 2-3 giorni e finì completamente. A misura che il dolore andava dileguandosi l'infermo avvertiva formicolio e torpore dell'arto superiore destro, specie verso il lato cubitale, nella regione frontale e nell'angolo labiale dello stesso lato.

Il 14 dello stesso mese gli si porge l'occasione di scrivere una lettera a suo figlio. Vi si accinge, ma si accorge con grande meraviglia che scrive in senso obliquo e non può leggere quello che egli stesso ha scritto. Molto impensierito di questo fatto, lacerò il foglio indispettito, dando ad altri l'incarico di scrivere. Per qualche giorno non si occupò di nulla; sentivasi alquanto prostrato e di mala voglia.

Il 18 di gennaio si mise a leggere il giornale e non vi riuscì. Vedeva e conosceva singolarmente le lettere; ma non comprendeva il significato delle parole, quantunque fosse in grado di distinguere perfettamente gli oggetti, con tutti i contorni e le sfumature.

Il 5 febbraio prese un conticino e s'accorse che, mentre distingueva benissimo i numeri e le cifre, non poteva leggere le parole che erano scritte da lato. Per

consiglio del suo medico curante decise di consultare un oculista ed un clinico medico.

Incominciamo insieme l'analisi dei singoli sintomi che il nostro infermo presenta, specialmente per quello che riguarda il fenomeno della impossibilità di leggere.

Vi sorprenderà senza dubbio il vedere dissociati due fatti: la facoltà di scrivere e la facoltà di leggere, che noi per educazione sogliamo possedere riunite e che la psicologia, senza l'intervento della clinica, non avrebbe potuto isolare.

Metto sotto gli occhi dell'infermo un libro scritto a grossi caratteri, un giornale, e, come vedete, con un segno di diniego egli ci apprende che non sa più leggere. Mi limito ad accennargli la parola Italia, stampata in lettere maiuscole e minuscole o scritta a mano: egli riconosce le singole lettere, esamina la parola in tutti i sensi, gira e rigira il libro, tenta di sillabare, ma non gli riesce affatto di comprendere il significato della parola scritta. D'altra parte voi potete facilmente osservare che gli è possibile di scrivere spontaneamente e sotto dettato, quantunque non così speditamente, come allo stato normale. Infatti egli ha potuto scrivere spontaneamente, senza molto stento e quasi correttamente: *la stagione dell'anno corrente è molto fredda*; e sotto dettato: *dico che migliorerà moltissimo*.

Nella sua scrittura spontanea e sotto dettato non si osservano errori ortografici e grammaticali, salvo che egli adopera molto facilmente le lettere maiuscole innanzi ai sostantivi e agli aggettivi, ma questa maniera di scrivere gli è abituale e la si osserva facilmente nelle lettere scritte prima della sua malattia.

Ma se il nostro infermo ha conservata la facoltà di esprimere il suo pensiero con la scrittura, è incapace di leggere quello che egli stesso ha scritto. Il suo manoscritto equivale perfettamente ad un libro, di cui non conosce e non sa comprendere il contenuto.

Se gli ordino di copiare da un libro, da un manoscritto, egli copia lettera per lettera, senza poter leggere la parola, come si fa di un disegno, di una lingua straniera che non si conosce, ed a patto di tenere sempre il modello sotto gli occhi.

È facile comprendere che, se tolgo il modello, egli resta in asso e non sa che cosa fare.

Adunque il nostro infermo sa scrivere; ma non sa leggere, nè un testo originale, nè quello che egli stesso trascrive.

Per questo noi dobbiamo ammettere che, per una speciale alterazione del linguaggio, si possa accertare in clinica la possibilità di scrivere contemporaneamente all'impossibilità di leggere, e che la memoria motrice grafica e la memoria visiva dipendano da due facoltà distinte ed indipendenti.

Nello studio delle svariate manifestazioni della facoltà del linguaggio è possibile imbattersi in individui, che hanno ricevuto una istruzione molto rudimentale nei primi anni della loro vita, i quali leggicchiano un po', ma sanno appena scrivere il proprio nome; non è però possibile comprendere il contrario nella vita fisiologica.

Dopo di avere appreso che l'infermo non è in grado di leggere e di comprendere mentalmente il significato nè dello stampato, nè della scrittura a mano, cerchiamo di approfondire meglio le modalità di questo disordine della memoria visiva.

Abbiamo fatto preparare a bella posta una carta murale, in cui sono stampate in grossi e piccoli caratteri le lettere maiuscole e minuscole dell'alfabeto.

Come vedete di leggieri, il nostro infermo riconosce quasi tutte le lettere, fatta eccezione delle lettere *x* ed *y*, che scambia soventi volte con le lettere *z* e *v*; onde presenta un certo grado di *cecità* o *allessia letterale*.

Esiste in proposito un limitato numero di osservazioni, e tra queste sono degni di molta considerazione i casi della Signorina Nadine Skwortzoff e di Déjerine, in cui si riscontrava, insieme con la cecità verbale, una completa cecità letterale. In queste congiunture l'infermo vede le lettere, ne conosce la forma, i contorni, la disposizione, l'ordine, ma non sa più il loro nome ed il loro significato.

Nel maggior numero dei casi registrati di cecità verbale gli infermi o riconoscono tutte le lettere, o hanno, ciò che è più frequente, un leggiero grado di cecità letterale, soprattutto per le lettere di uso meno comune (*x*, *y*).

Mentre questo individuo riconosce ad una ad una quasi tutte le lettere, non sa associarle fra loro per formare le sillabe, salvo che non si tratti di monosillabi; per cui, oltre ad avere una limitatissima cecità letterale, ha un grado notevole di *cecità sillabica*, *asillabia* di Bertholle.

Nondimeno, come abbiamo detto innanzi, egli riesce alquanto facilmente a comprendere il significato delle parole composte di due lettere e che sono molto adoperate nel linguaggio comune, *si*, *no tu*, *io*, *ma*, ecc. Per le parole di tre lettere o di più sillabe, spesso ogni tentativo riesce vano. Egli si trova nella quasi assolu-

ta incapacità di comprendere il significato dei segni convenzionali scritti a mano o stampati, ed anche presentati in caratteri a rilievo, giacchè non sa interpretare le parole *Italia*, *lite*, composte di lettere di legno come quelle che adoperano i tipografi per i grossi annunci, e che io ora gli metto sotto gli occhi.

L'infermo s'infastidisce molto facilmente, perchè si vede fatto segno ad una osservazione troppo minuta, ma io non posso fare a meno d'insistere, per dimostrarvi con quali mezzi sono riuscito a compensare in parte il difetto della memoria visiva.

Dietro mie reiterate insistenze l'infermo arriva, quantunque non ancora speditamente, a comprendere il significato delle parole manoscritte, stampate, o composte di lettere di legno in rilievo, con tre processi alquanto differenti.

Il mezzo più spiccio, più facilmente da lui adottato, e quasi istintivamente, perchè appartiene alla categoria degli uditivi, è quello di fargli pronunziare ad una ad una le lettere e le sillabe della parola di cui vuol conoscere il significato, compitando a voce alta, come fanno i fanciulli quando incominciano ad imparare a leggere. In tal modo si risveglia nel centro corticale uditivo la immagine commemorativa delle parole, che in nessun altro modo può rievocare nel centro visivo verbale, perchè l'immagine visiva delle parole è totalmente soppressa.

Gli altri due espedienti, messi in opera per compensare la deficienza della memoria visiva, si fondano sulla evocazione delle immagini o rappresentazioni tattili.

Sarà facile convincervi, con le prove che innanzi a voi ripeto, che il nostro infermo, per conoscere il significato delle parole, ora riproduce con la mano i

movimenti necessari per scrivere tracciando con le dita caratteri immaginari, in aria, sul tavolo, sul dorso dell'altra mano, ed ora toccando con le dita grossi caratteri in rilievo, messi sotto le sue mani, e formanti determinate parole, evoca per l'intermediario del senso muscolare e delle immagini motrici grafiche, il risveglio delle immagini visive. Adunque il nostro infermo, come nei casi di Westphal, Charcot, e Skwortzoff, *non può leggere che scrivendo e toccando*, e noi aggiungiamo pure *compitando ad alta voce*.

La visione mentale dei segni scritti, come dice acconciamente Ballet nel suo libro « *Le langage intérieur et les diverses formes de l'aphasie* », non è che un caso particolare della visione mentale, considerata in maniera generale, comprendendo cioè con la visione dei segni anche quella degli oggetti.

Nel nostro caso adunque non solo dobbiamo fare uno studio analitico delle alterazioni delle rappresentazioni mentali dei segni scritti, ma anche di quelle che possono interessare le rappresentazioni dei contorni, delle forme, dei colori degli oggetti, giacchè il senso della vista è destinato soprattutto a darci le immagini degli oggetti ed accessoriamente, nelle persone istruite, la immagini dei segni scritti.

Si dà il nome di cecità psichica alla perdita delle immagini commemorative degli oggetti, e di cecità verbale alla perdita della visione dei segni scritti.

Quantunque lo studio dell'indebolimento o della soppressione della visione mentale degli oggetti presenti un certo interesse, noi dobbiamo, senza disinteressarci affatto della prima questione, occuparci principalmente della seconda, cioè del difetto o abolizione della

comprensione dei segni del pensiero, rappresentati dalla scrittura.

Nel linguaggio comune la cecità verbale costituisce quello stato patologico, in cui l'individuo si trova nella impossibilità di leggere le sillabe, le parole ed accessoriamente anche le singole lettere.

Ma i segni convenzionali figurati, che noi adoperiamo per la scrittura, i così detti simboli grafici, non si limitano soltanto ad un aggregato di lettere: essi comprendono le cifre arabe e romane, le formule algebriche e chimiche, le note musicali. La cecità verbale adunque deve comprendere anche le eventuali alterazioni che si possono riscontrare nel linguaggio grafico matematico o algebrico, musicale ecc.; e noi nei singoli casi morbosi, che eventualmente si possono verificare, possiamo parlare di cecità numerica o algebrica, musicale ecc.

Il nostro infermo riconosce molto facilmente i numeri semplici, cioè i numeri isolatamente presi o le diverse cifre dei numeri; valuta bene, senza sbagliare mai, i numeri composti di due o più cifre, quantunque non speditamente come allo stato normale, esegue facilmente l'addizionare, sottrarre, moltiplicare, dividere se trattasi di numeri di poche cifre; se trattasi di numeri di molte cifre trova una certa difficoltà nel rilevarli e nel fare le relative operazioni. Ma mentalmente fa tali operazioni senza commettere errori.

Metto sotto gli occhi del nostro infermo le cifre romane e queste sono subito riconosciute ed interpretate.

In alcune osservazioni, quantunque molto rare, la lettura delle cifre arabe e romane è abolita, ed in certi casi gli ammalati riconoscono le cifre isolate, ma non sanno leggere i numeri. D'ordinario però quelli che

hanno la cecità verbale riconoscono bene le cifre e possono eseguire mentalmente ed in iscritto dei calcoli, perchè le cifre, o numeri arabi e romani, sono equivalenti ai disegni d'oggetti, quasi sempre conservati, e non alle lettere.

• I casi di Charcot, Proust, Finkelburg, Bernard, Déjerine hanno dimostrata la possibilità della cecità musicale indipendente dalla vera e propria cecità verbale; ed il Knoblauch, facendo un passo troppo innanzi, come tentativo di classificazione, analogamente ai disturbi afasici della favella distingue i disturbi afasici musicali, in sensoriali e motorî, e parla di una cecità musicale (Notenblindheit), di una sordità musicale (Tontaubheit) e di una afasia motrice musicale (Amusie).

Mi sarà molto facile dimostrarvi che nel nostro infermo, fatta eccezione della perdita della memoria visiva verbale, non vi è traccia di cecità psichica. Metto sopra questo tavolo un gran numero di oggetti ed i più disparati, timbro, campanello, penna, matita dermografica, carta da lettere, fotografie, disegni a pastello, monete. Egli riconosce tutti gli oggetti che io successivamente designo e dà loro il nome appropriato con prontezza, con un'aria di noncuranza e con un risolino sardonico. Si appassiona per i disegni schematici che pendono dalle pareti e si ferma soprattutto ad esaminarne uno figurante le circonvoluzioni cerebrali ed insistentemente vuole che gli s'indichi in quale parte del cervello esiste la lesione che ha prodotto in lui il fenomeno singolare, per cui i caratteri stampati e scritti sono diventati segni sterili, geroglifici inesplicabili.

Se gli si addita un quadro, se si fanno scorrere sotto

i suoi occhi le incisioni di un giornale illustrato, riconosce le diverse figure, i ritratti di persone a lui note, le varie parti di un paesaggio, come allo stato normale. Conserva nitidamente le immagini visive degli oggetti, delle persone di sua conoscenza e può rievocarle e farle rivivere innanzi alla mente sempre che gli talenti, anche senza l'intervento dell'oggetto che le ha la prima volta determinate.

Quantunque egli non sappia più leggere i nomi delle strade, degli affissi, non si è mai disorientato nei luoghi che frequenta e cammina mirabilmente per le strade, senza la menoma esitazione. Egli ha conservata intatta la memoria dei luoghi, ricordando le vie, i palazzi, la disposizione delle case. Riconosce l'uso delle carte da giuoco, comprende lo spirito degli schizzi umoristici, e sa con precisione e senza esitazione indicare le ore segnate dall'orologio.

Non sempre nella cecità verbale si riscontra conservata la visione mentale degli oggetti e dei luoghi; però accade raramente che questa faccia difetto.

In un caso di Bianchi, oltre alla memoria visiva delle parole, erano scomparse le rappresentazioni visive degli oggetti e dei luoghi, e l'infermo spesso si trovava smarrito nei dintorni di sua casa.

In un caso di Bernheim, oltre alla cecità per le parole e le sillabe, vi era anche cecità per gli oggetti di uso più comune, che l'infermo non poteva affatto designare col loro nome.

Parleremo molto più diffusamente in seguito dello associarsi in certi casi della perdita della visione mentale delle parole e degli oggetti. Ma fin da ora ci preme avvertire che i fatti di Bernheim, di Bianchi, di Freund, per quello che riguarda la perdita della

memoria dei luoghi, la coincidenza della cecità letterale con la cecità verbale e la facile manifestazione della cecità verbale senza cecità letterale, la cecità verbale con o senza cecità numerica, la possibilità della cecità musicale indipendente dalla cecità verbale, ci autorizzano a pensare che tutta l'area corticale visiva possa essere frammentata in tante aree distinte, che si sviluppino con l'esercizio nelle persone civili, e nelle quali si produce il differenziamento degli elementi e delle zone corticali per una determinata memoria visiva; e che questa non sia una ed indissolubile, ma varia, onde si debbono distinguere la memoria visiva dei segni scritti, e quella dei numeri, delle note musicali, delle figure geometriche, delle forme e colori degli oggetti.

Questa differenziazione non avviene nelle persone incolte, nelle quali tutte le rappresentazioni visive si limitano alla rappresentazione dei contorni, delle forme, dei colori degli oggetti.

La intelligenza del nostro infermo è assolutamente integra e voi udite come egli insistentemente asseveri di non aver mai posseduta una percezione così chiara ed un vigore psichico così spiccato come ora. Non gli falla la memoria delle parole, tutto egli ricorda con prontezza e precisione. La parola è pronta, incisiva, sobria, spesso arguta, bene articolata, ed esprime fedelmente il pensiero. Egli sente ed intende coloro che parlano, risponde con disinvoltura alle domande, non disdegna di conversare e può sostenere, per lunga pezza e senza dar segni di stanchezza o d'impazienza, un discorso intorno ai suoi affari, alle notizie contemporanee, alla politica militante.

È interessante mettere in rilievo i disordini oculari

che si riscontrano nel nostro infermo. Il fatto più importante è che la visione è abolita in una metà del campo visivo e vi è emiopia omonima destra. La linea di separazione, tra il campo di visione ed il campo alterato, passa quasi nettamente pel punto di fissazione. Nella parte del campo visivo rimasta intatta, l'infermo continua a percepire la luce, la forma ed il contorno degli oggetti.

Il professore di oculistica ha notato i seguenti fatti: Inerzia muscolare cimentata per lo studio dell'immagine completa.

Reazione pupillare pronta e buona.

Dimensioni delle pupille eguali ed in rapporto con l'età. Arco senile della cornea, un po' pronunziato superiormente. Camera anteriore di ampiezza normale. Il fondo dell'occhio presenta una papilla rotonda e di un roseo normale. Così pure la circolazione della retina si presenta normale e normale il riflesso del fondo. O D. $V=5\text{I}7.50$ O S. $V=5\text{I}7.50$.

Per completare lo studio del nostro infermo, non ci resta a fare altro che un esame metodico delle funzioni motorie, sensitivo-sensoriali e riflesse.

E' un individuo di forte costituzione, con sviluppo scheletrico e muscolare cospicuo.

Nulla di notevole all'esame del cranio.

Il sopracciglio sinistro nel suo estremo esterno o temporale è alquanto più abbassato di quello dell'opposto lato. Le rughe della fronte sono alquanto meno appariscenti nella metà sinistra che nella destra. Il solco naso-genieno sinistro è un po' più abbassato rispetto al destro. Nel gonfiare le gote, nel fischiare, nell'arricciare il naso, nel sorridere, nel corrugare la fronte e nel chiudere fortemente gli occhi, si nota una

lievissima insufficienza muscolare della metà sinistra, soprattutto nel facciale superiore, compreso il muscolo orbicolare delle palpebre. Nulla di notevole rispetto alla lingua, all'ugola ecc.

La sensibilità elettro-cutanea è quasi integra nella faccia: l'infermo avverte lo stimolo elettrico d'ambo i lati con 7 D. M. M., mentre con 4-5 D. M. M. non sente; con la stessa intensità di corrente faradica (6D. M. M.), restando eguale il resto, ad occhi chiusi la corrente è leggermente avvertita nel lato sinistro, mentre a destra riesce quasi indifferente.

Alla corrente faradica reagisce il tronco temporo-oculare e genio-mentoniero egualmente in ambo i lati (contrazione abbastanza energica ed immediata con 5 D. M. M. *caeteris paribus*).

Il modo di reagire alla corrente galvanica presenta di speciale soltanto questo: con intensità alquanto forte (6 M. A., 12 pile, 3000 Ohm), nel lato sinistro della faccia tanto il tronco temporo-oculare, quanto il tronco genio-mentoniero danno KChC (catode, chiusura, contrazione forte), minore di AChC (anode, chiusura, contrazione forte).

Con corrente molto debole (4 M. A., 6 pile, 3000 Ohm) non è possibile percepire alcuna differenza tra i due lati, atteso che a mala pena si ottiene un accenno di contrazione, senza poter definire alcuna differenza qualitativa.

La deficienza motrice nei muscoli del lato sinistro della faccia, la lieve reazione degenerativa, la partecipazione del facciale superiore attestano chiaramente che trattasi di una paralisi periferica di non antica data, del tutto indipendente dalla lesione cerebrale, che ha provocato la cecità verbale e la emipoestesia destra.

Nel campo del trigemino le sensibilità nella metà destra (contatto semplice, senso barico, pressioni tattili

simultanee, sensibilità dolorifica e termica) sono lievissimamente affievolite in confronto a quelle del lato sinistro. Udito, odorato, gusto normali.

Nessuna traccia d'impotenza muscolare negli arti, anche nei movimenti delicati. Il dinamometro dà a destra 80, a sinistra 58. L'infermo si regge come d'ordinario su ciascun arto inferiore. Cammina senza incertezza, e senza traccia d'incoordinazione nei movimenti. Assenza del fenomeno di Romberg. Riflessi tendinei del pugno e del cubito appena percettibili d'ambo i lati. I riflessi rotulei sono poco manifesti, osservati anche col metodo di Jendrassik.

Per quanto riguarda le sensibilità degli arti (contatto semplice, senso barico, sensazioni tattili simultanee e successive, senso di rilievo o stereognomico, valutazioni dei liquidi, senso dolorifico e termico) esse sembrano meno spiccate a destra, specie nell'arto superiore, non per quello che risulta dall'obiettività dell'esame, ma per quello che ne riferisce l'infermo, il quale assicura che le sensazioni gli sembrano più pronte e più nitide a sinistra, lievemente ottuse, quantunque anche percepibili, a destra. Sono normali il senso muscolare ed i riflessi cutanei, ascellari, addominali, plantari ecc.

L'esame delle urine, fatto il giorno 8 febbraio 1893, diede i seguenti caratteri:

Aspetto limpido, colorito-giallo-pallido (n. 2 della scala Vogel), peso specifico 1040, reazione acida. Zucchero diabetico grammi 30 ‰; tracce di albumina (gram. 0,03 per ‰), svelabile soltanto con i più sensibili reattivi. Assenza di acido etildiacetico e di peptone. Presenza di urofeina, assenza di uroeritrina.

Innanzi di terminare questa prima lezione sulla ce-

cità verbale, affinchè possiate paragonare fra loro le osservazioni, credo opportuno esporvi, molto sinteticamente, le principali storie cliniche che riguardano i casi, in cui il fenomeno della perdita della memoria visiva delle parole si verificò nel suo massimo splendore ed allo stato di isolamento.

Osservazione di van den Abeele.—Trattasi di una signora che in piena salute fu presa da un attacco apoplettico. Dopo un'ora le ritornò la coscienza e l'inferma s'accorse di avere la metà destra del corpo paralizzata, compresa la faccia.

Le facoltà intellettuali e la memoria erano alquanto ottuse; la parola perfettamente libera. Dopo sei ad otto settimane la paralisi scomparve quasi completamente.

Due mesi dopo l'inizio della malattia, l'inferma, nel riprendere le sue occupazioni ordinarie e la tenuta dei libri di commercio, s'accorse con stupore che non poteva più leggere: *ella vedeva la scrittura, ma era incapace di tradurre le lettere in parole, o in idee* — senza avere alcun disordine visivo. L'inferma poteva scrivere tutte le lettere dell'alfabeto, ma non poteva leggere nè il proprio manoscritto, nè lo stampato; distingueva bene un paesaggio, un quadro, indovinava il significato di un rebus. Dopo alcuni mesi di esercizio giunse a comprendere la lettura di un certo numero di parole composte di una o due sillabe.

Osservazione di Winslow.—Un uomo di 65 anni in seguito ad un attacco di apoplessia *dimenticò di leggere e di distinguere le lettere fra loro*. Poteva scrivere esattamente sotto dettato, ma era incapace di leggere e distinguere quello che egli stesso avea scritto, giacchè, se gli si domandava quale era la tale o tal'altra lettera, ovvero come le lettere erano combinate fra loro, ri-

sultava evidente che la scrittura era stata eseguita meccanicamente e senza alcuno esercizio di riflessione e di giudizio. Tutti i mezzi adoperati non riuscirono a ristabilire nel suo spirito la conoscenza delle lettere.

Osservazione di Trousseau.—Un negoziante, che quattro mesi prima era stato colpito da apoplezia, *non sapeva più leggere*. Raccontava con parola facile e chiara che dopo l'accidente gli si era residuata una paralisi a dritta e la impossibilità di parlare, ma che la parola a poco a poco era ritornata. Egli poteva riconoscere le lettere ad una ad una, ma non sapeva riunirle in sillabe, e comprendere il titolo di un giornale. Non pertanto non era ambliopico e poteva raccogliere facilmente uno spillo caduto per terra. Mentre egli avea potuto scrivere: « Io son molto lieto di essere venuto a consultarvi; spero che voi mi guarirete del tutto », *non poteva leggere quello che egli stesso avea scritto correttamente.*

Osservazione di Charcot.—Trattasi di un negoziante di 35 anni, di mezzana coltura, che nell'ottobre del 1882, in seguito a un incidente di caccia, fu colto da apoplezia, con consecutiva emiplegia dritta e parafasia. Dopo pochi giorni scomparvero l'emiplegia e la parafasia e, quando l'infermo fu sottoposto ad esame, persistevano questi due fenomeni: emianopsia laterale dritta e cecità verbale.

L'individuo comprendeva tutto quello che gli si diceva, rispondeva con precisione e facilità alle domande, parlava speditamente, scriveva il proprio nome, il proprio indirizzo, ed anche una lunga lettera, serbando la correttezza sintattica ed ortografica; ma non era in grado di leggere quello che egli stesso avea scritto un

momento prima, nè sapeva leggere un giornale, un libro, quantunque distinguesse ad una ad una le lettere, salvo le lettere y, x.

Osservazione di Mierzejewski.—Dopo un accesso uremico, un individuo di 56 anni, medico, non poteva più leggere, sebbene distinguesse chiaramente le lettere, e la vista fosse sotto ogni rispetto normale. L'infermo poteva distinguere ogni singola lettera, ma non era capace di combinare le lettere in sillabe e parole. Scriveva correttamente e facilmente sotto dettatura, ma non riusciva a leggere quello che aveva scritto. Del pari scriveva esattamente le sue ricette, ma non era capace di verificarne la composizione. Copiava benissimo qualsiasi scritto, ma senza capir nulla, nè del testo originale, nè della trascrizione. Intanto leggeva e capiva i numeri, anche se composti di più cifre. Vista eccellente, fondo dell'occhio sano, loquela chiara e normale, facoltà psichiche inalterate. Nulla di patologico si notava nelle funzioni motorie, sensorie o riflesse.

Osservazione di Bianchi.—Riguarda un prete sui 45 anni, che due mesi innanzi aveva sofferto un attacco apoplettico con esito in paresi a destra, di cui si era via via riavuto. Egli non era in grado di leggere nè lo stampato, nè lo scritto a mano, nè le parole intere, nè le sillabe, nè tutte le lettere. Intanto parlava correttamente, non incespicava, non gli veniva meno la memoria delle parole, la cui formazione d'altra parte era normale e l'articolazione precisa. Udiva, intendeva gli altri a parlare, e rispondeva alle domande. Scriveva spontaneamente e sotto dettato, ma gli era impossibile di leggere l'uno e l'altro scritto e numeri e cifre che egli stesso avea segnati. L'infermo conosceva

gli oggetti, le persone e poteva giuocare a carte. Aveva emianopsia omonima destra.

Gittando uno sguardo retrospettivo su tutti i sintomi presentati dal nostro infermo, risulta molto evidente che la nostra osservazione, al pari di quelle che ho avuto cura di presentare, alla vostra considerazione, fa parte di una prima categoria, in cui la cecità verbale si verifica allo stato di isolamento, e consiste in ciò che l'individuo, in seguito ad una lesione della zona visiva, ha perduto tutto o parte del capitale delle immagini visive grafiche; per cui, pur vedendo i simboli grafici, non è più in grado di riconoscerli nel loro significato simbolico e di comprenderli, quantunque abbia intatta la memoria visiva degli oggetti, delle persone, dei luoghi e *possa scrivere* con facilità e precisione, *soltaneamente e sotto dettato*.

In questo primo tipo sono soppresse le sole immagini visive verbali, mentre sono conservate come allo stato normale tutte le categorie delle immagini uditive, motrici d'articolazione e motrici grafiche. Vedremo che questa forma di cecità verbale corrisponde alla categoria dell'alessia subcorticale di Wernicke.

LEZIONE SECONDA

LA CECITÀ VERBALE

(Seguito)

SOMMARIO—Seguito dell'osservazione precedente. - Attenuazione dei sintomi per l'esercizio. - Presentazione di un secondo infermo di cecità verbale. - Emianopsia omonima. - Modalità nella percezione dei colori e degli oggetti. - Afasia di conducibilità (Leitungs Aphasie). - Cecità verbale senza cecità letterale. Impossibilità di copiare e di scrivere sotto dettato e spontaneamente. - Emiparesi flaccida con emianestesiadestra. - Cecità verbale con e senza agrafia. - Alessia corticale e subcorticale di Wernicke. - Agrafia per cecità verbale, agrafia per sordità verbale. - Cecità verbale con agrafia senza cecità letterale. - Descrizione delle circonvoluzioni cerebrali e delle arterie corticali. - Localizzazioni corticali del linguaggio interiore. - Il centro della memoria visiva verbale e le localizzazioni cerebrali nella cecità verbale genuina ed in quella accompagnata da agrafia secondo le ricerche di Déjerine e Serieux. - Autonomia dell'agrafia genuina. - Nella nostra seconda osservazione non può ammettersi la distruzione della piega curva. - Cecità verbale ed agrafia di conducibilità. - La variabilità delle forme cliniche della cecità verbale e la opinione di Bianchi. - Conclusione

Sono trascorsi circa quattro mesi dal giorno che vi presentai un individuo colpito da cecità verbale. Colgo il destro di riparlare oggi nel presentarvi un altro infermo, che, quantunque per alcuni caratteri si discosti dal tipo semplice e genuino da noi studiato, merita tutta la vostra considerazione, perchè ad un esame superficiale sembra rientrare facilmente nella seconda

categoria stabilita da Wernicke col nome di *allessia corticale*.

Ma, prima di occuparci dello studio di questa seconda forma di cecità verbale, son sicuro che accoglierete di buon grado alcune notizie che posso fornirvi sulla nostra prima osservazione, specie per quello che riguarda l'attenuazione dei sintomi, che in parte si deve ai nostri consigli, ed in parte alle intelligenti ed assidue cure del medico curante di Monsummano, dottor Casciani.

Mentre ho potuto notare un grande miglioramento nella soppressione delle rappresentazioni visive verbali non posso dirvi altrettanto per l'emiotopia omonima, la quale è rimasta inalterata, e questo disordine della visione impensierisce moltissimo l'infermo.

Nella classica osservazione di Charcot, a misura che guariva la cecità verbale, osservavasi un miglioramento manifesto nella emiotopia.

Attualmente, il nostro infermo distingue bene e con grande facilità le singole lettere, niuna esclusa; può comporre le lettere fra loro, specialmente se trattasi di tipi di corpo molto grande, e sillabando ad alta voce spesso riesce a comprendere il significato di molte parole. Nel compitare fa delle pause maggiori di quello che si conviene nello staccamento delle sillabe.

Spesso l'infermo non legge tutta la parola, e, dopo di averne interpretata una parte, indovina il resto. Infatti confonde e scambia le parole che hanno fra loro molta affinità e che si differenziano per le desinenze, per le ultime sillabe, come *intraprenditore*, *intraprensore*, *intrapresa*; *simulare* e *simulacro*; *semplice*, *semplici*. Legge molto facilmente le parole brevi od indicanti cose di uso comune, e prova maggiore diffi-

coltà a leggere i nomi proprî o i nomi di cose a lui ignoti. Legge quasi rapidamente *acqua distillata, sale di cucina* e riesce con molto stento e dopo prove e riprove di sillabazione a leggere *cloruro di sodio*. Maggiori difficoltà incontra per le parole *amœboide, fagocitico, emazie*, ecc.

Scriva con molta facilità spontaneamente. « A dì 25 aprile 1893 io sottoscritto dichiaro di sentirmi in migliori condizioni » e sotto dettato: « I frammenti melanici trascinati dalla circolazione. »

Quello che ha scritto spontaneamente lo rilegge con molta disinvoltura, sia perchè spesso invece di leggere ripete mnemonicamente ciò che ha scritto, sia perchè trattasi di parole, che può facilmente riconoscere dopo di aver compreso il significato di una parte di esse. Quando deve leggere quello che ho dettato, trattandosi di parole il cui significato gli è ignoto, (*melanici, frammenti*) ha bisogno di fare parecchie prove di compitazione.

I maggiori progressi si sono realizzati nella lettura dei numeri e nelle operazioni aritmetiche, perchè in queste si è molto esercitato nello sbrigare i suoi affari.

Un regime carneo alquanto rigoroso ha ridotta la quantità di zucchero diabetico da 30 ‰ a 22 e poi a 4 ‰.

Ed ora occupiamoci di questo secondo infermo, facendo accuratamente l'analisi dei singoli sintomi della sua malattia e cercando di cogliere soprattutto quelle modificazioni morbose che lo fanno differire dall'altro che già abbiamo studiato.

È un individuo di 61 anni, da Terricciola in provincia di Pisa, calzolaio, il quale ha chiesto di essere da me

visitato in consulto col suo medico curante dott. Martelli, che me ne ha potuto fornire con molta cortesia la storia clinica nelle più minute particolarità. Prima dell'attuale il nostro ammalato non ha avuta nessuna malattia degna di nota, non ha contratte affezioni venereo-sifilitiche, nè è stato bevitore. Tra gli antecedenti ereditari bisogna registrare che il padre morì di apoplessia cerebrale in tarda età, la madre a 30 anni con lesione cardiaca ed un fratello repentinamente circa 11 anni or sono. Una sorella vivente è ebete.

L'elemento ereditario, rappresentato dalle alterazioni cardio-vascolari, ha esercitato una grande influenza sul nostro infermo, il quale, per un rumore alquanto aspro, udibile al primo tempo nel secondo spazio intercostale di destra, e per le arterie visibili tortuose e dure al tatto, evidentemente è colpito da arteriosclerosi diffusa, che rappresenta, come dimostreremo in seguito, il sostrato anatomo-patologico dei disordini verificatisi nella sfera della memoria visiva verbale.

Egli racconta che è stato bene fino alle ore 2 pom. di domenica 28 maggio. Desinò come di consueto a mezzodì e subito dopo andò a letto e dormì per un paio d'ore circa; poi si levò ed ebbe disordini visivi. Gli oggetti, che lo circondavano, non li vedeva completi, ma spesso a metà, e lo stesso oggetto per un momento non era più visto e poi egli tornava a vederlo.

Questi disordini visivi sembravano da principio più salienti a sinistra che a destra, ma non si correggevano con la chiusura di un occhio.

Contemporaneamente a questi disordini visivi avvertì formicolio e torpore prima alla metà sinistra della faccia, poi all'arto superiore e nelle 24 ore anche al-

l'arto inferiore dello stesso lato. Queste parestesie durarono circa 36 ore e poi si dileguarono. A misura che questi disordini scomparivano nella metà sinistra del corpo, si presentavano a destra, seguendo nella distribuzione un ordine inverso a quello verificatosi nella metà sinistra; giacchè in ordine di successione si manifestarono prima nell'arto inferiore e poi a mano a mano si diffusero al tronco, all'arto superiore ed alla faccia.

Nello stesso giorno di domenica avvertì un intenso dolore, prima nella metà destra del capo e poi nell'altra metà, che scomparve nelle 24 ore.

Coi disordini di senso comparve un indebolimento della metà destra del corpo, più spiccato nell'arto inferiore, da provocare un'andatura strascicante, che perdura tuttora, sebbene molto attenuata. Non ebbe vertigini, nè vomito, nè perdita di coscienza, nè febbre, nè altri fenomeni degni di nota.

Mi preme innanzi tutto farvi osservare che l'ammalato si è deciso a venire da me non tanto per questi disordini sensitivi e motori, che ora non gli danno gran noia per quello che sono, nè lo impensieriscono gran fatto col ricordo di quello che furono; quanto per due fatti che lo hanno molto scosso: pei disordini visivi, che sono rimasti immutati e non tendono a migliorare, e per l'impossibilità di leggere e di comprendere il significato delle parole, sia stampate che manoscritte.

Per quanto riguarda il disturbo della visione, due cose richiamano maggiormente la nostra attenzione.

Nel nostro infermo, come nei casi di Westphal, Bernheim, Charcot, Bernard, Bianchi, Déjerine, ecc. esiste il fenomeno classico dell'emiotopia omonima. Dallo schema che vi presento potete facilmente

rilevare che in questo ammalato come nell' altro la linea di separazione, tra il campo di visione ed il campo alterato passa quasi nettamente pel punto di fissazione.

La visione dei colori sembra profondamente alterata. Con un esame superficiale si potrebbe facilmente affermare l'esistenza di una acromatopsia quasi assoluta. Infatti io gli metto sotto gli occhi la tabella dei colori ed egli non solo non sa distinguere le diverse gradazioni o tinte di uno stesso colore, ma si trova egualmente impacciato a pronunziare il nome dei colori fondamentali.

Eppure, facendo un'analisi più minuta, riusciremo a mettere in chiaro che in realtà non si tratta di una vera e propria acromatopsia.

Vedrete con quale procedimento siamo riusciti a convincerci che si tratta piuttosto di una parvenza di cecità pei colori.

Quantunque egli non sappia, malgrado gli apparenti sforzi mnemonici, pronunziare il nome dei diversi colori che fanno impressione sulla sua retina, spesse volte nomina un oggetto, qualche cosa che per la sua tinta si assomiglia al colore che gli sta sotto gli occhi.

Egli non può dire giallo, bleu, verde, e si serve delle parole arancio, cielo, mare, erba, ecc.

Per dimostrare con una prova più diretta come un determinato colore, che colpisce la sua retina, impressioni adeguatamente lo strato corticale del cervello in cui ha sede l'area visiva, e sia percepito, e che si tratti non di lesione del centro corticale della percezione dei colori, ma di un difetto di conducibilità tra l'area visiva e l'area motrice articolare, valga il fatto che il nostro infermo fa un segno affermativo e ripete

rosso quando io gli metto questo colore sotto gli occhi e gli domando se quel colore è rosso; mentre dice di no se io dico verde, giallo, ecc. Ed in questi apprezzamenti è sempre preciso e non falla.

Che il nostro infermo non sia colpito da cecità psichica lo si dimostra analizzando quello che succede nella visione e nella percezione degli oggetti che ci circondano.

Quando gli presento un oggetto, egli ne sa valutare la forma, i contorni, può facilmente riprodurlo innanzi alla mente e ne comprende esattamente il significato e l'uso; ma spesso non sa pronunciare il nome corrispondente; onde noi non possiamo parlare di cecità per gli oggetti, come non possiamo parlare di cecità pei colori.

Metto in una coppa della *sabbia colorata in violetto*: egli non sa dire nè *sabbia*, nè *violetto*, ma con le mani fa l'atto di chi cosperge di sabbia un manoscritto e sa dire: « questa è una polvere che si mette dopo di avere scritto. »

Gli presento un *campanello*: lo guarda attentamente, si sforza di ricordarne il nome, ma non gli riesce, e dice subito: « è quello strumento che serve a chiamare la gente ». Alla vista di un *bicchiere*, di un *imbuto*, dice subito « è quello con cui si beve, è quello con cui si versa il vino », ma non può pronunciare affatto le parole *bicchiere*, *imbuto*.

Ma con un artificio molto semplice posso mettere in grado l'infermo di nominare tutti questi oggetti, e senza bisogno di nominarli io stesso ad alta voce.

Agito il campanello, il tintinnio colpisce il suo nervo acustico ed impressiona l'area uditiva verbale ed egli dice subito: « Campanello ». Gli fo toccare con le

mani in tutti i sensi il bicchiere, l'imbuto, e dice subito, e senza alcuna esitazione, il nome degli oggetti toccati.

Egli non è cieco, e, se come il cieco ha bisogno dell'udito e del tatto per dare il nome agli oggetti, ciò si spiega ammettendo che per mezzo della vista egli non può mettere in funzione il centro motore di articolazione della parola.

Trattasi adunque di una di quelle forme cliniche a cui si è voluto dare il nome di afasie di conducibilità (*Leitungsaphasien*). Nel nostro infermo son rotte le comunicazioni che collegano il centro visivo corticale ed il centro motore articolare, mentre esistono le relazioni che uniscono questo centro ai centri corticali uditivo e tattile ed ai centri delle rappresentazioni verbali uditive e delle rappresentazioni tattili.

Possiamo affermare con altrettanta sicurezza che non è rotta la comunicazione che unisce il centro visivo corticale ed il centro intellettuale, in cui tutte le immagini si associano, perchè egli riconosce la forma e l'uso di tutti gli oggetti.

Non cade dubbio sullo stato normale del centro motore d'articolazione della parola, e sulla integrità delle relazioni che uniscono questo centro a quello della ideazione, perchè la sua parola è bene articolata, facile, ed esprime esattamente il suo pensiero senza omissioni. Solamente qualche volta egli ha bisogno di una certa riflessione per ricordarsi.

Nella letteratura esiste un caso della Clinica di Wernicke, riferito da Freund, che merita di essere ricordato perchè ha col nostro molti punti di somiglianza. In questo caso, oltre alla emianopsia ed all'alessia con incapacità a scrivere (alessia corticale di

Wernicke) si riscontrava un disturbo della parola, consistente in ciò che l'ammalato non poteva nominare gli oggetti noti, messi sotto i suoi occhi, senza maneggiarli. Più tardi si manifestò una vera cecità psichica.

Ma questa afasia di conducibilità non è nè il solo, nè il principale disturbo che il nostro infermo presenta nella facoltà del linguaggio. Vedremo che questa osservazione deve essere classificata fra quei casi di cecità verbale, in cui alla impossibilità di leggere si unisce la quasi impossibilità di scrivere.

Egli riconosce, quantunque non possenga la stessa facilità del nostro primo infermo, le singole lettere dell'alfabeto, eccettuato l'y, che scambia con la lettera v, e l'x che scambia con la z. Legge con più facilità le lettere grosse, quantunque riesca pure a distinguere le lettere piccole con un certo sforzo.

Sillabando, perviene a leggere le parole composte di due lettere, e qualche volta, compitando ad alta voce, dopo prove e riprove, può arrivare a leggere le parole di due sillabe, specie se trattasi di nomi di cose di uso molto comune. Questo fatto non è costante: di vero, egli giunge a leggere le singole lettere della parola *messa*, ma, quando deve metterle insieme per formare la parola, non vi riesce affatto.

Non è in grado, anche sillabando ad alta voce, di comprendere il significato dei nomi propri o di altre parole di oggetti a lui sconosciuti, anche se formate di due sillabe, come *Silla*, *Saffo*, *sterno*, *joideo*, ecc.

Non riesce affatto a copiare una parola, anche se scritta a lettere grosse.

Può scrivere il suo nome e cognome, staccando le sillabe fra di loro e scrivendo sulle lettere già tracciate. Riesce a scrivere con la stessa imperfezione sotto

dettato qualche parola soltanto, come *amico*, *mio*, *caro*, *Terricciola*, che è il nome del suo paese natio; ma gli è assolutamente impossibile di scrivere spontaneamente, e sotto dettato, come faceva prima della sua malattia. Non sa affatto leggere una parola manoscritta, anche se si tratta di carattere suo proprio e di cose a lui molto note.

Impiega molto tempo, ma riconosce i numeri semplici. Dopo molto stento riesce a leggere i numeri di due cifre. Dopo parecchi tentativi arriva a fare un'addizione, ma non mette la cifra al suo posto.

Per quanto riguarda i disordini nel campo della motilità, della sensibilità e dei riflessi, ecco quali sono i fatti più importanti.

La motilità dei muscoli innervati dal facciale superiore ed inferiore è ben conservata in ambo i lati; la lingua e l'ugola sono normali.

Esiste una lieve paresi con difetto della tonicità e con diminuzione dei riflessi tendinei negli arti superiore ed inferiore di destra.

Il dinamometro dà 50 tanto a destra quanto a sinistra. L'infermo non può tenersi sull'arto inferiore destro, e nella deambulazione apparisce chiaramente il difetto nella forza muscolare. Ad occhi chiusi può conservare la posizione eretta, cammina bene e può girare attorno al proprio asse senza vacillare.

Nel campo del trigemino a destra esiste una lieve diminuzione della sensibilità in tutte le sue forme.

Questa ipoestesia è più manifesta negli arti dello stesso lato.

Tanto nell'arto superiore che inferiore di destra havvi un disordine evidente di tutte le sensibilità.

In questo lato l'infermo avverte appena il contatto

di un pennello, di una barba di penna, ed il senso barico, saggiato col barestesiometro di Eulenburg, è alterato; infatti avverte la pressione del bottone quando l'indice segna 350.

Con la mano destra e ad occhi chiusi riconosce le stoffe molto ruvide, ma non sa valutare la differenza tra due stoffe molto dissimili per levigatezza e morbidezza.

Che il senso di rilievo dei corpi è molto ottuso a destra, si può valutare facilmente, perchè l'infermo non sa differenziare fra loro una piccola sfera, un cubo, un piccolo cono. Le sensazioni tattili simultanee valutate col compasso di Weber, fanno notare sensibili differenze a destra saggiandole nelle parti omonime. La percezione delle sensazioni tattili successive, saggiate con la scrittura di lettere e di cifre sulla pelle, è molto ottusa a destra, mentre a sinistra egli riconosce molto facilmente ad occhi chiusi il segno della croce, di un cerchio, della lettera V, fatto con un ago smussato sulla pelle dell'avambraccio.

Anche le sensibilità dolorifica e termica sono diminuite a destra. Il riflesso plantare è più sensibile a sinistra che a destra.

L'udito, l'odorato, il gusto sono normali.

Facendo un esame comparativo dei nostri due infermi, dobbiamo ammettere due forme cliniche distinte di cecità verbale, le quali presentano lo stesso sintoma della cecità verbale, ma si distinguono per lo stato diverso della scrittura.

Infatti nel primo nostro infermo la scrittura spontanea e la scrittura sotto dettato si conservano come allo stato normale, quantunque sia difettoso l'atto del copiare; nel secondo da noi ora esaminato, pur esistendo un medesimo grado di cecità verbale, abbiamo riscon-

trata un'alterazione molto notevole della scrittura; ed allo stesso modo che noi chiamiamo afasico articolare (tipo Bouillaud-Broca) un individuo che può pronunciare appena un monosillabo, una parola, *pa*, *pa-ah*, *ah-mamma*, *mamma-magasà*, dobbiamo chiamare agrafico il nostro ammalato, che sa appena scrivere il suo nome e cognome, e qualche altra parola, a lui molto familiare.

Prima della distinzione ammessa da Wernicke di alessia corticale e subcorticale, e delle importanti osservazioni, confortate da autopsie, di Déjerine, Berkhan, Serieux, quando un clinico s'imbatteva in queste ultime condizioni, non esitava un momento ad ammettere due alterazioni distinte del linguaggio interiore, capaci di sopprimere la memoria visiva verbale e la memoria motrice grafica per distruzione di due zone corticali differenziate e sviluppate per la visione e rappresentazione mentale dei segni simbolici destinati alla scrittura e per la ripetizione dei movimenti della mano e delle dita, necessari a scrivere. In queste congiunture si parlava facilmente di cecità verbale con agrafia.

Egli è vero che prima di queste ricerche si parlava di agrafia per cecità verbale, nel senso che così fatti ammalati non possono copiare un modello che sta loro innanzi, perchè fa loro difetto la memoria visiva, mentre possono scrivere sotto dettato o ciò che pensano. Come pure si parlava di agrafia per sordità mentale, volendo significare con questa espressione che simili infermi non possono scrivere sotto dettatura, perchè hanno perduta la memoria uditiva, ma sono capaci di copiare e di scrivere quello che pensano.

Si parlava poi di agrafia motrice completa, quando un individuo, al pari del nostro secondo infermo, fosse incapace di copiare, di scrivere sotto dettato e di tra-

durre con la scrittura il proprio pensiero, e ciò per lesione del centro della memoria grafica.

I recenti studi anatomici e clinici sulle facoltà del linguaggio hanno dimostrato che la cecità verbale può comprendere l'agrafia, senza che perciò si debba ammettere l'esistenza di un'alterazione organica della zona corticale della memoria grafica.

Il Déjerine ha affermato con molto acume critico, che l'analisi clinica e psicologica, tende a dimostrare che, nei casi, in cui la cecità verbale si mostra allo stato di isolamento, senza alterazione della scrittura spontanea e sotto dettato, debbasi pensare non già alla distruzione del centro delle immagini ottiche delle lettere, sibbene ad una lesione separante questo centro dai centri corticali della memoria visiva comune. Quando la cecità verbale si accompagna con una notevole alterazione della scrittura, fa mestieri ritenere che sia avvenuta la distruzione del centro della memoria ottica delle lettere.

In tutte le osservazioni cliniche, in cui alla cecità verbale si è congiunta l'agrafia, è notato che esisteva contemporaneamente cecità letterale completa, mentre il nostro ammalato riconosceva quasi tutte le lettere.

Per questo fatto noi siamo indotti ad ammettere una terza varietà di cecità verbale, in cui, pur esistendo l'agrafia, per la mancanza della cecità letterale, non possiamo far ricorso alla ipotesi della distruzione della memoria ottica delle lettere.

Per meglio farvi comprendere la patogenesi ed il meccanismo di questi diversi disordini del linguaggio e le loro localizzazioni corticali, credo indispensabile darvi un cenno dell'anatomia delle circonvoluzioni cerebrali e della irrigazione sanguigna delle medesime.



Al termine della quinta settimana la vescicola anteriore si divide in due per la formazione di un solco longitudinale, ed è così che si forma il primo abbozzo dei due emisferi. Per il fatto poi che la detta vescicola assume un grande sviluppo, maggiore di quello della cassa craniense che la racchiude, avviene che essa, per adattarvisi, sia obbligata a ripiegarsi su sè stessa. Ed infatti alla fine del 2° mese od al principio del 3°, compare una specie d'insenatura, che è la scissura o fossa del Silvio. Alla fine del 3° mese ed al principio del 4° compare posteriormente un'altra scissura, che è la scissura occipitale. Al principio del 5° mese appare, in sopra della valle del Silvio ed in sotto della scissura interemisferica, il solco centrale o scissura del Rolando. Con queste scissure il cervello è già diviso in quattro lobi. Tutto ciò che sta davanti alla scissura del Rolando è il lobo frontale; ciò che sta dietro è il lobo parietale, diviso dal lobo occipitale per mezzo della lieve incisura occipitale. Tutto ciò che sta sotto la scissura del Silvio è il lobo temporo-sfenoidale. Nel 6°, 7°, 8° mese si vanno formando tutti gli altri solchi, che separano le relative circonvoluzioni. (*Figura I*).

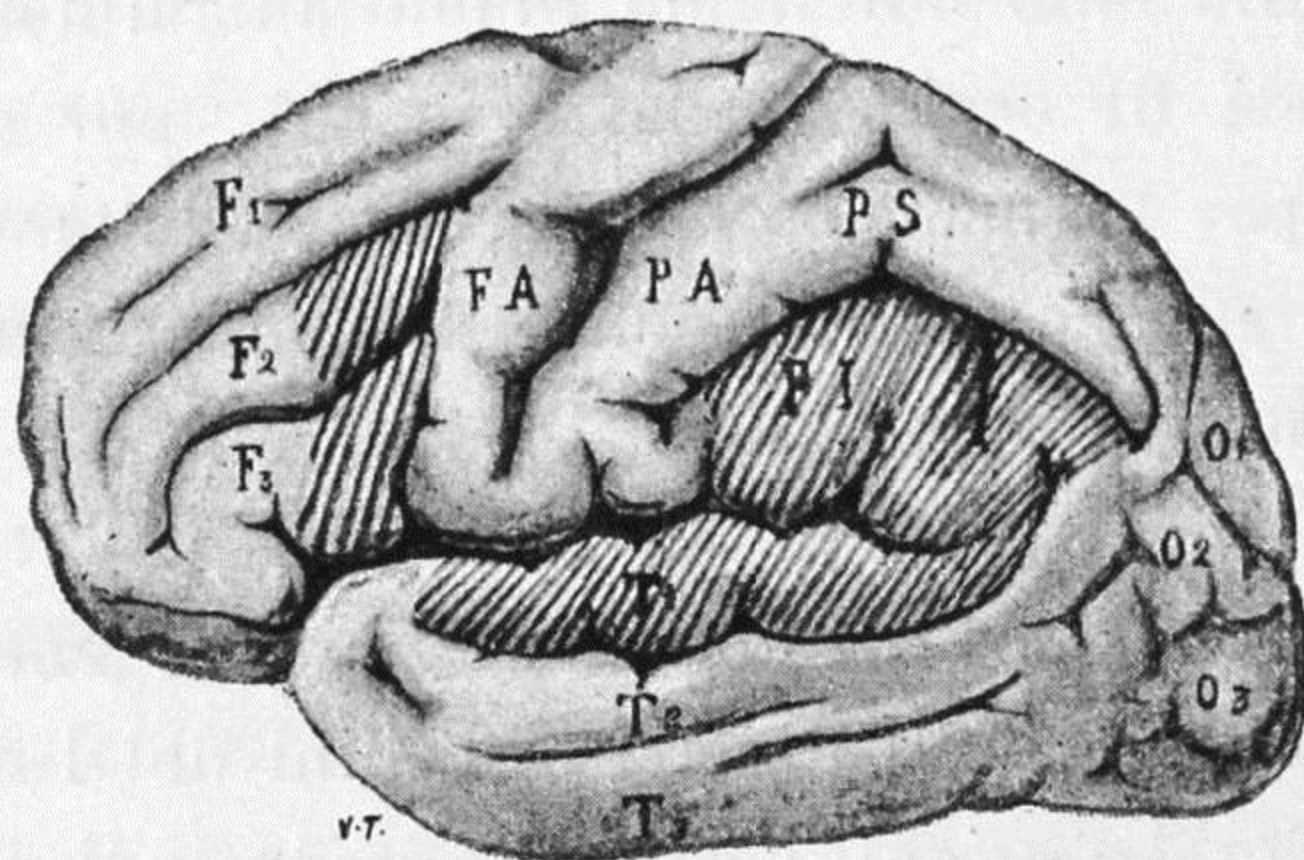


Figura I.—Faccia esterna dell'emisfero sinistro.—F₁ F₂ F₃, prima, seconda e terza circonvoluzione frontale. FA, circonvoluzione frontale ascendente. PA, circonvoluzione parietale ascendente. PS, lo-

bulo parietale superiore. PI, lobulo parietale inferiore. T₁ T₂ T₃, prima, seconda e terza circonvoluzione temporale. O₁, O₂, O₃, prima, seconda e terza circonvoluzione occipitale. F₂ F₃ PI Ti, (zone tratteggiate) centri delle memorie grafica, motrice articolare, verbale, uditiva.

La regione Rolandica, detta dai clinici regione psicomotrice, è costituita dalla circonvoluzione frontale ascendente e dalla parietale ascendente. Queste due circonvoluzioni son dette pure centrali, marginali, anteriore e posteriore.

Il lobo frontale, da cui abbiamo separata una circonvoluzione, possiamo designarlo col nome di lobo prefrontale e consta di 3 circonvoluzioni, 1^a-2^a-3^a, o superiore, media, ed inferiore, situate in senso trasversale separate da due solchi frontali, superiore ed inferiore. Ognuna di queste circonvoluzioni ha una base ed un apice. La base, che si stacca dalla circonvoluzione rolandica anteriore, è detta pure piede; l'apice poi è la estremità anteriore di dette circonvoluzioni.

Il lobo parietale, limitato in alto dalla scissura interemisferica, in basso da quella del Silvio, in dietro dalla occipitale esterna, in avanti dal solco post-rolandico, per mezzo della scissura interparietale, è diviso in due lobuli, uno detto parietale superiore ed un altro parietale inferiore. Questo secondo lobulo presenta a considerare il *gyrus marginalis* ed il *gyrus angularis*, detti dai Francesi *lobule du pli courbe*, *pli courbe* (piega curva).

Il lobo temporale, per la sua faccia esterna, comprende le tre circonvoluzioni temporali, 1^a-2^a-3^a, divise da due solchi, il temporale superiore e il temporale inferiore.

Il lobo occipitale, per la sua faccia esterna, presenta a considerare tre circonvoluzioni, tutte disposte in senso

antero-posteriore, a guisa di tanti raggi divergenti, e che prendono il nome di circonvoluzioni occipitali superiore, media ed inferiore.

Le alterazioni vasali dominano quasi tutta la patologia cerebrale. Questo concetto acquista una capitale importanza quando si considerano le lesioni della corteccia, rappresentate in massima parte dal rammollimento ischemico, embolico e trombotico, onde non è senza interesse il ricordarvi i principali punti della circolazione corticale.

Delle tre arterie cerebrali, che irrigano la corteccia, merita la massima considerazione l'arteria cerebrale media o arteria del Silvio. Questa arteria arrivata nell'insula del Reil, nel fondo della fossa del Silvio, si divide in cinque rami. (*Figura II*).

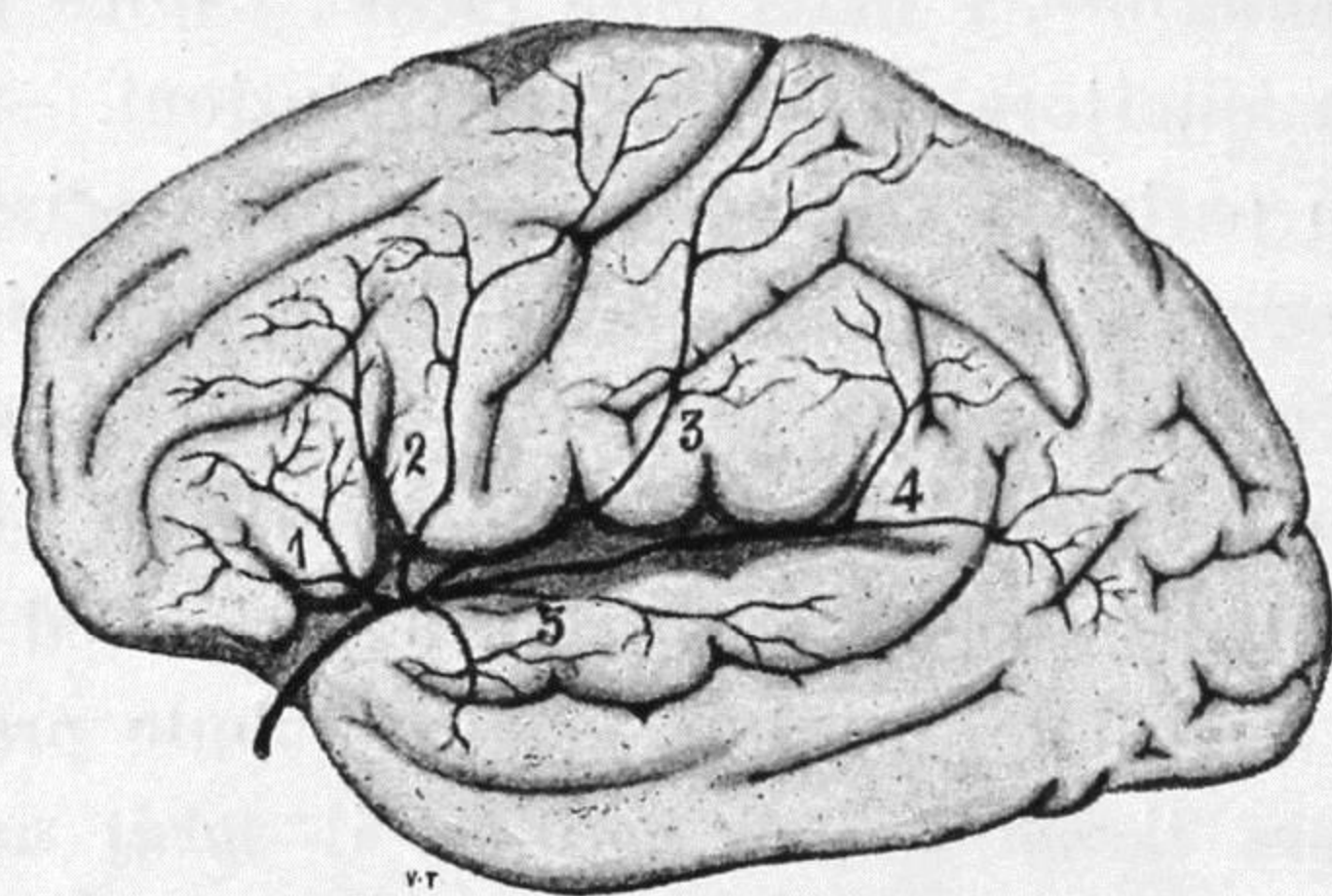


Figura II.—Rami corticali dell'arteria del Silvio. 1. Arteria frontale inferiore esterna. 2. Arteria frontale ascendente e del piede della seconda circonvoluzione frontale. 3. Arteria parietale ascendente. 4. Arteria parietale inferiore. 5. Arteria sfenoidale, o arteria della prima circonvoluzione temporale.

Il primo ramo è detto *arteria frontale inferiore esterna*, o arteria della circonvoluzione di Broca, perchè irriga il piede della 3^a circonvoluzione frontale (regione di Broca), ove ha sede (emisfero sinistro) la memoria.

motrice articolare ed in cui si determina per un'alterazione la perdita di quei movimenti coordinati, della lingua e delle labbra, che sono necessari all'articolazione della parola (afasia atassica tipo Bouillaud-Broca).

Il secondo ramo è l'*arteria frontale ascendente*, (arteria parietale anteriore del Duret), che si distribuisce alla circonvoluzione frontale ascendente, in cui ha sede una parte dei centri motori degli arti e del facciale inferiore. Dalla parte inferiore di questa arteria si spicca un ramo secondario che va ad irrigare il piede della 2^a circonvoluzione frontale, che potrebbe dirsi anche circonvoluzione dell'Exner, nel cui piede secondo le ricerche di questo autore e quelle di Tamburini e Marchi e di Charcot (figlio) ecc., ha sede la memoria grafica, ed in cui per una lesione si determina la perdita di quei movimenti specializzati della mano e delle dita che sono necessari a scrivere (agrafia, grafoplegia).

Il terzo ramo, *arteria parietale ascendente*, o arteria parietale posteriore del Duret, irrorla la circonvoluzione parietale ascendente, che comprende una parte dei centri degli arti. Esso invia piccoli rami alla parte anteriore del lobulo parietale superiore e del lobulo parietale inferiore e per questi ultimi tiene sotto il suo dominio una piccola parte di quella funzione del linguaggio interiore la cui lesione provoca la cecità verbale.

Il quarto ramo, *arteria parietale inferiore*, si distribuisce a tutto il lobulo parietale inferiore, in cui, secondo le osservazioni anatomo-cliniche di Broadbent, Magnan, D'Heilly e Chantemesse, Rosenthal, Amidon, Déjerine e Serieux, ha sede il centro delle rappresentazioni verbali visive, e la cui lesione provoca la cecità verbale e la emiopia omonima.

Il quinto ramo, sovente duplice, *arteria sfenoidale* o arteria della prima circonvoluzione temporale, si distribuisce a questa circonvoluzione, la quale, secondo le ricerche anatomo-cliniche di 17 casi analizzati in una classica rivista del Seppilli e, secondo l'opinione emessa da Wernicke, Kahler e Pick, Nothnagel, Charcot, comprende il centro delle rappresentazioni verbali uditive, la cui lesione dà luogo alla sordità verbale.

Da questo rapido sguardo alla circolazione corticale ed alle localizzazioni del linguaggio interiore avete potuto osservare che non solo esistono localizzazioni speciali per queste funzioni, le quali sono fra loro distinte e possono isolatamente essere disordinate se una lesione organica o molecolare colpisce i centri rispettivi (piede della terza circonvoluzione frontale, prima circonvoluzione temporale, lobulo parietale inferiore, piede della seconda circonvoluzione frontale dell'emisfero sinistro), ma esiste pure una vera autonomia circolatoria per la precisa distribuzione dei rami arteriosi ai diversi centri rispettivi.

Le recenti ricerche anatomo-cliniche di Serieux e di Déjerine ci permettono di localizzare con maggior rigore i disturbi della funzione della memoria visiva verbale e di precisare la diversa alterazione, che provoca ora la cecità verbale semplice e genuina ed ora la cecità verbale con l'impossibilità della scrittura spontanea e sotto dettato (cecità verbale con agafia).

Fino a poco tempo fa si parlava indistintamente di lesione del lobo parietale inferiore nei casi di cecità verbale con emianopsia.

Un caso di Déjerine e due di Serieux permet-

tono di affermare che la localizzazione della cecità verbale con alterazione notevole della scrittura spontanea e sotto dettato deve riferirsi alla distruzione della piega curva, in cui ha sede il centro delle immagini ottiche delle lettere.

1° Caso di Déjerine. Alessia completa letterale e verbale.—L'infermo non conosceva alcuna lettera, nè alcuna parola. Riconosceva le cifre, come d'ordinario s'osserva nella cecità verbale, perchè i numeri arabi o romani sono equivalenti ai disegni di oggetti e non alle lettere.

La cecità verbale non era pura ed isolata, ma esistevano disturbi evidenti della scrittura. L'ammalato non poteva scrivere spontaneamente e sotto dettatura; appena era in grado di scrivere il suo nome, ed anche con molti errori.

L'agrafia e l'alessia derivavano dalla medesima causa, dalla perdita delle immagini ottiche delle lettere ed un'unica lesione cagionava i due sintomi.

All'autopsia si trovò una piastra gialla della grandezza di un pezzo da cinque lire, che occupava i tre quarti inferiori della piega curva dell'emisfero sinistro, estendendosi in profondità fino all'ependima del corno occipitale. La circonvoluzione di Broca, l'insula, la seconda circonvoluzione frontale e la prima temporale dell'emisfero sinistro erano integre.

1° Caso di Srieux. — L'ammalato presentava parafasia, cecità psichica, cecità verbale, sordità psichica, agrafia. All'autopsia furono trovate lesioni sistematiche della piega curva e nell'emisfero sinistro si trovò una lesione molto limitata della regione retroinsulare e della prima circonvoluzione temporale. Niente assolutamente nella 2ª e 3ª circonvoluzione frontale dell'emis-

sfero sinistro. È un caso di cecità e di sordità verbale con agrafia, senza lesione della 2^a circonvoluzione frontale.

2° *Caso di Serieux*.—Trattasi di una donna di 72 anni, la quale, sebbene avesse la vista intatta, non poteva leggere le parole e le lettere, e, malgrado che la mano destra eseguisse tutti i movimenti, non era più capace di tracciare le lettere. Non esisteva nè afasia motrice, nè sordità verbale. Nell' emisfero sinistro fu trovato un focolaio di rammollimento, che occupava tutto il lobulo parietale inferiore. La 2^a e 3^a circonvoluzione frontale, il lobulo dell' insula, le circonvoluzioni rolandiche erano intatte.

La forma clinica della cecità verbale pura e genuina, senza alterazione della scrittura, nè spontanea, nè sotto dettatura, non era stata localizzata prima di una recentissima osservazione del Déjerine.

2° *caso di Déjerine*. — Si tratta di un uomo di 60 anni, intelligentissimo e coltissimo. Un bel giorno costui si accorse che non capiva più ciò che leggeva, sia stampato che manoscritto. Ecco i principali sintomi: Cecità verbale totale, — letterale e verbale — con emianopsia ed emiacromatopsia omonima laterale destra, cecità musicale, perchè, essendo musicista, non poteva decifrare una nota. In lui la scrittura spontanea e sotto dettato era perfetta e normale come allo stato fisiologico, ma invece l'atto del copiare era molto difettoso. Egli avea conservata intatta la lettura delle cifre e poteva eseguire facilmente, mentalmente ed in iscritto, dei calcoli. Intelligenza perfetta, nessuna traccia di sordità verbale, di disturbi della parola, nessuna traccia di emiplegia e di emianestesia. Per quattro

anni i sintomi precedenti rimasero sempre i medesimi e mai si presentò il menomo sintoma di cecità psichica o di afasia ottica.

Il 31 dicembre 1892 questo ammalato fu colto bruscamente, e senza emiplegia, da parafasia molto spiccata e da *agrafia totale*. Non ebbe perdita di conoscenza e conservò completamente la comprensione della parola parlata fino alla morte.

Ecco quali furono le lesioni rinvenute al tavolo anatomico:

Nell'emisfero sinistro si riscontravano due lesioni: una recente, un'altra antica.

La lesione recente consisteva in una piastra di ram-mollimento recente, rossa, occupante il lobulo parietale inferiore e la piega curva. La parte anteriore dell'emisfero era intatta e la terza e la seconda frontale specialmente non contenevano corpi granulosi.

Le lesioni antiche, piastre gialle atrofiche, occupavano la punta del lobo occipitale, la base del cuneo, il lobulo linguale ed il lobulo fusiforme. Tutte queste parti erano diminuite di volume, gialle, dure e le radiazioni ottiche di Gratiolet, sul taglio alla Flechsig, estremamente atrofiche. L'emisfero destro era intatto alla superficie e nella profondità.

L'analisi clinica ed anatomica della importante osservazione di Déjerine ci permette di stabilire la localizzazione cerebrale di quei casi di cecità verbale a forma semplice e genuina, a cui bisogna riferire la nostra prima osservazione.

La cecità verbale senza alterazione della scrittura spontanea e sotto dettato dipende da una alterazione delle fibre di comunicazione fra i centri della memoria ottica dei due emisferi (cuneo, lobulo linguale e

fusiforme, punta del lobulo occipitale) ed il centro delle immagini ottiche delle lettere (piega curva).

In questi infermi, come osserva giustamente Déjerine, la scrittura spontanea e quella sotto dettato sono normali, perchè la piega curva è intatta e quindi l'ammalato può evocare mentalmente l'immagine visiva della parola che vuole scrivere spontaneamente, come pure, nell'atto di scrivere sotto dettato, il suo centro uditivo delle parole risveglia nella piega curva l'immagine visiva della parola corrispondente.

La forma clinica della cecità verbale con agrafia deve riferirsi ad una alterazione della piega curva dell'emisfero sinistro, in cui ha sede il centro delle immagini ottiche delle lettere. Si comprende di leggieri che, malgrado queste ricerche, come resta inalterata la forma clinica della cecità verbale pura, deve dirsi altrettanto della agrafia pura, nella quale bisogna classificare quegli ammalati, che, incapaci di copiare, di scrivere sotto dettato e spontaneamente, possono leggere mentalmente e ad alta voce le parole scritte, sentono e comprendono il linguaggio fonetico e possono esprimere liberamente gl'interni moti dell'animo con la parola. Essi sono nella condizione di chi ha appreso a leggere, ma non ha mai fatto esercizi di scrittura.

Nella categoria dei ciechi verbali con agrafia per distruzione della piega curva non può affatto classificarsi la nostra seconda osservazione, nella quale, pur verificandosi l'impossibilità di leggere e di scrivere spontaneamente e sotto dettato, non si poteva fare appello alla distruzione della piega curva, perchè la memoria ottica delle lettere non era punto soppressa. Come abbiamo dimostrato il nostro infermo non era colpito da cecità letterale.

Pei bisogni della clinica adunque fa mestieri ammettere una varietà di cecità verbale con agrafia, in cui o devesi pensare ad una doppia lesione (alterazione del piede della seconda circonvoluzione frontale dell'emisfero sinistro, e rottura di comunicazione tra la piega curva di sinistra ed il centro della memoria ottica) oppure bisogna supporre che alla cecità verbale siasi congiunta un' agrafia di conducibilità per alterazione di quelle fibre che collegano il centro della memoria verbale visiva al centro della memoria grafica.

Il Bianchi, in un esame analitico di cinque casi di cecità verbale da lui osservati, avea chiaramente riconosciuta la variabilità delle forme cliniche ed avea detto che la cecità verbale non è un gruppo sintomatico definito, ma semplicemente uno dei sintomi, forse il più costante, ed anche il più ragguardevole, di un complesso sintomatico assai variabile riflettente il linguaggio e l'intelligenza; il quale d'altra parte è collegato alle variabili circostanze individuali precedenti all'attacco (l'essere *uditivo o visivo*) ed alle mutevoli condizioni di topografia e di estensione della lesione da cui direttamente nasce.

Stante questa variabilità di forme cliniche, è facile comprendere che la denominazione di cecità verbale, proposta dal Kussmaul, è insufficiente ad esprimere tutti i sintomi, che sotto quel nome si raccolgono, per la ragione semplice che chi è cieco per i simboli grafici è pure spesso per altre categorie d'impressioni visive e può presentare altri disturbi della favella, tra cui, come complicanza molto frequente, deve registrarsi l'agrafia.

Tutto quello che abbiamo finora esposto sulla cecità verbale risulta da un esame molto particolareggiato di

tipi clinici semplici, lumeggiati dalle lesioni necroscopiche esattamente localizzate, a cui soltanto è concesso di gettare molta luce nello studio dei problemi assai complessi della fisio-patologia della facoltà del linguaggio.

LEZIONE TERZA

FORME COMPLETE ED INCOMPLETE DEL MORBO DI PARKINSON

SOMMARIO. — Necessità di studiare prima il tipo classico per comprendere le forme incomplete ed anomale. - Notizie storiche. - Cause determinanti, cause predisponenti. - L'eredità simile e di trasformazione. - La morfologia del tremore nei casi inveterati ed incipienti. - Tremore continuo e tremore transitorio o intermittente. - I caratteri del tremore studiati col metodo grafico. - Fenomeni dipendenti dalla ipertonicità muscolare. - Atteggiamenti della testa, del tronco. - Tipi di flessione anteriore e tipi di flessione antero-laterale e di estensione. - Maschera Parkinsoniana. - Le attitudini viziose delle mani e le deformazioni delle dita e loro diverse varietà o tipi. - Lo stato della forza muscolare. - Spasmo e paralisi agitante. - La lentezza dei movimenti. - Il bisogno incessante di cambiare posizione. - Le sensibilità ed i riflessi. - La eccitabilità e la resistenza elettrica. - La sensazione subiettiva di calore esagerato. - I dolori reumatoidi. - Propulsione, retropulsione, latero-pulsione spontanee e provocate.

Quantunque Charcot e la sua scuola abbiano scolpita con mano maestra la forma clinica del morbo di Parkinson e le loro descrizioni siano rimaste classiche, pure credo non ingannarmi ritenendo non privo d'interesse il presentarvene alcuni casi, sia perchè mi è dato di mostrarvi la forma classica e completa in tutti i suoi sintomi e le forme incomplete, anomale, abortive, dette fruste dagli autori francesi; sia perchè abbiamo l'opportunità, servendoci dei moderni

mezzi d'indagine forniti dalla tecnica sperimentale, di fare un esame minuto di alcuni sintomi di grande valore clinico.

Non cade dubbio che asseriscono il vero coloro i quali professano il principio che in patologia ed in clinica non vi sono segni patognomonicî; ed io ho il profondo convincimento che i sintomi isolatamente ed astrattamente considerati siano segni sterili, e che alcuni sintomi, creduti speciali ed esclusivi di certe malattie, abbiano solamente il merito di risvegliare nella mente del medico esperto l'idea di un determinato tipo morboso, anzichè di un altro. Tuttavia non posso far a meno di affermare che, studiando bene i singoli sintomi in tutte le loro modalità nosografiche, si rende più agevole la comprensione di quelle forme che si discostano dal tipo comune. Soltanto dopo questo studio particolareggiato, il medico, osservando una parte della sindrome clinica, può ricostruire tutto l'edificio diagnostico, come un archeologo, un numismatico possono decifrare una iscrizione in cattivo stato, una medaglia che il tempo ha erosa, dalle lettere, dalle parole, dai segni risparmiati.

L'aver potuto metter insieme parecchi infermi, nei quali si verificano o si possono verificare oscillazioni limitate od estese ritmiche, o aritmiche, in diverse parti del corpo, ci porge l'opportunità di fare uno studio del tremore nelle sue diverse modalità cliniche, nelle sue varietà di forma, di sede, di ritmo, ecc.; ed in tal modo vi riuscirà facile comprendere il concetto del tremore in genere e di quello del morbo di Parkinson in ispecie, senza trascurare di cogliere quelle modalità che differenziano le diverse forme di tremore e che individualizzano i diversi tipi clinici.

Il miglior procedimento da tenere nello studio dei nostri infermi è quello di principiare con la descrizione naturale (presente l'infermo) dei fenomeni classici, che è quanto dire presentarvi sommariamente il tipo completo con tutti i suoi sintomi e in tutto il suo splendore. Quando voi avrete conosciuto questo tipo, ci sarà facile lo studio dei tipi anomali, incompleti. Faremo in fine un'analisi più minuta dei singoli sintomi e della loro interpretazione fisio-patologica.

Passando nella corsia delle donne, vi avrà certamente colpito una inferma del reparto della Clinica Medica Propedeutica al letto n. 2, per il suo tremore continuo, pel suo atteggiamento strano. Questa inferma presenta tutti i sintomi di quella malattia, la quale credo non possa designarsi meglio che col titolo di morbo di Parkinson.

Io non adopero la denominazione di paralisi agitante, accettata da quasi tutti i trattatisti delle malattie nervose, perchè non esprime il concetto giusto del morbo.

A questo proposito dice Charcot: « È cosa abbastanza singolare dare il nome di paralisi ad una malattia, nella quale, per un lungo periodo di tempo, la forza muscolare è conservata. »

Dobbiamo ancora far osservare che il qualificati o di agitante è anche improprio, giacché in alcuni casi, che debbono essere compresi nella forma clinica descritta da Parkinson, il tremore è così leggero nei primi anni da passare inosservato agli infermi; e, ciò che più monta, il tremore può completamente mancare in tutto il decorso della malattia.

Non disconosco gli inconvenienti ai quali si va in-

contro seguendo l'andazzo di mettere in testa ad una entità clinica il nome del suo scopritore. Ciò torna a grave danno della proprietà del linguaggio e può suscitare una gara internazionale per definire chi sia stato quello, a cui spetta il vero merito della scoperta, fino a rendere possibile tre denominazioni diverse per una sola malattia: morbo del Flajani, del Basedow, del Graves. Però adottando la denominazione di morbo di Parkinson non si commette l'errore anche più deplorabile di chiamare paralisi agitante una forma clinica, in cui possono mancare la paralisi ed il tremore.

Si legge che Sauvage e Sagar avessero intraveduto il nuovo tipo clinico sotto la denominazione di *scelotyrbe festinans*; ma indubbiamente al Parkinson spetta l'onore di aver descritta la nuova malattia, richiamando su di essa l'attenzione dei medici, nel piccolo lavoro intitolato: *Essay on the Shaking Palsy*, pubblicato a Londra nel 1817. In questo lavoro egli parla di una malattia cronica sconosciuta prima di lui e contrassegnata soprattutto da paralisi, da tremore e da tendenza, durante il cammino, alla propulsione.

Fino al 1861-62 la malattia non era conosciuta in tutte le sue particolarità e veniva facilmente confusa con altre forme di malattie nervose. Fu in questa epoca che Charcot e Vulpian ne dettero una descrizione magistrale e la separarono dalla sclerosi a piastre disseminate.

La nostra inferma, Ferrando Maria, nata a Seniscale di Sardegna, di 42 anni, non presenta altro d'importante nei suoi antecedenti ereditari che una sorella demente che è stata rinchiusa nel manicomio di Siena. Tra i suoi antecedenti personali, oltre a mestruazioni

abbondanti e ripetentisi due volte al mese e ad una emottisi gravissima sofferta all'età di 20 anni, merita speciale riguardo il fatto che circa 5 anni or sono cadde sulla neve e si produsse la lussazione dell'articolazione tibio-tarsica del piede destro e la frattura di due costole dallo stesso lato. Nel febbraio del 1890 le morì il marito e per questa morte, avvenuta in circostanze abbastanza tristi e commoventi, essa rimase così profondamente impressionata ed addolorata da risentirne una grande debolezza fisica ed una grande prostrazione nelle facoltà psichiche.

Nel marzo del 1891 ebbe le febbri da malaria a tipo quotidiano e terzano, le quali si ripeterono con intervalli di varia durata fin quasi all'anno successivo. Dopo due a tre mesi dal cominciare delle febbri la malata ebbe ad avvertire un indebolimento molto spiccato nella metà destra del corpo, soprattutto nell'arto superiore, fino al punto che gli oggetti le cadevano facilmente di mano. Nell'ottobre del 1891 andò soggetta ad accessi di febbre grave e fu in seguito ad un accesso piuttosto forte che comparvero il tremore nell'arto superiore destro e la sordità all'orecchio destro. Quando la malata si potè levare, s'accorse che la deambulazione era fortemente difficoltà, che non poteva procedere che a piccoli passi, che le ginocchia si urtavano fra loro e che spesso aveva una tendenza imperiosa a cadere innanzi ed anche in dietro, come se qualcuno la tirasse pei capelli. Dal mese di settembre del 1892 il tremore si è fatto più intenso agli arti di destra e si è manifestato pure, quantunque in proporzioni leggiere, anche agli arti di sinistra. Contemporaneamente ha incominciato ad avvertire irrequietudine, smania, insonnia, un molesto senso di caldo

anche d'inverno, e dolori non molto intensi, ma persistenti, ai muscoli della nuca, alle spalle, ed alle membra.

Tra le cause predisponenti e determinanti della malattia che affligge la nostra ammalata, meritano attenzione la psicopatìa che ha colpito la sorella, il traumatismo grave, ed il grave dolore per la perdita di suo marito.

L'influenza che l'eredità nevropatica può esercitare sullo sviluppo della malattia di Parkinson non è stata segnalata in tutta la sua evidenza; mentre a me sembra che l'eredità nervosa omologa o eterologa, simile o di trasformazione, ne sia la base fondamentale, e che le emozioni morali vive e le violente scosse del sistema nervoso non servano che a mettere in atto lo stato latente speciale del sistema nervoso, già preparato dall'elemento ereditario.

Meritano speciale considerazione per questo riguardo i casi, da me pubblicati nel 1884, in due dei quali l'eredità simile o omologa si verificò nel padre e in uno nel fratello. In Paolo Silvestri, altro nostro infermo qui presente, è manifesta l'eredità omologa, soprattutto nel padre. La follia figura frequentemente nella eredità di trasformazione.

Le vicende di una vita avventurosa e battagliera, modificando lentamente e progressivamente i centri nervosi, possono rendere nevropatico un individuo e sostituirsi all'elemento ereditario. Con questo noi non possiamo eliminare la possibilità che una emozione morale violenta, colpendo brutalmente ed intensamente i centri nervosi, possa indurre rapidamente in essi quelle modificazioni, che, nella maggior parte dei casi,

sono lentamente preparate dall'eredità e dall'ambiente psichico.

Tra le cause occasionali o determinanti bisogna mettere in primo luogo le emozioni morali vive, le violente scosse del sistema nervoso, il terrore, lo spavento, una notizia allarmante ed inaspettata, una scena di sangue ecc.

Il nostro infermo, Paolo Silvestri, che pure formerà oggetto delle nostre indagini, fu colto da tremore in seguito ad un forte spavento per la vista di un individuo che rimase morto sotto un baroccio e che credè fosse suo figlio. Questo nostro caso si accosta a quello pubblicato da Hillaret. Si trattava di un padre, che divenne paralitico agitante nel vedere uccidere suo figlio sotto i propri occhi.

Charcot racconta della moglie di una guardia municipale, la quale, durante le giornate del giugno 1832, avendo visto ritornare solo alla caserma il cavallo di suo marito, ritenendo che questi fosse stato ucciso, ne fu profondamente impressionata e si mise subito a tremare tutta.

Van Swieten riferisce un caso di questo genere. Un individuo, svegliato bruscamente da un violento colpo di folgore e credendo che andasse in fiamme la sua abitazione, ne fu fortemente spaventato e fu colto da tremore generale, che durò venti anni.

Un ammalato di Déjerine fu ad un punto di essere schiacciato dal treno ferroviario e la dimane si verificò in lui il tremore alla mano destra.

A fianco di questi casi possono prendere posto quelli citati da Kohls, che si verificarono durante l'assedio ed il bombardamento di Strasburgo, e quelli avvenuti durante l'assedio di Parigi nella guerra franco-prussiana.

Quantunque non manchino casi, come quelli di Sanders, Charcot, Richet, Boucher, per mettere, tra le cause determinanti della malattia, le ferite, le contusioni, le irritazioni di un nervo periferico, il traumatismo in genere (e la lussazione del piede e la frattura delle costole nella nostra inferma ne sarebbero un esempio) noi mettiamo in seconda linea questo momento patogenetico, e diamo pochissimo valore al freddo-umido prolungato ed al reumatismo, sebbene Leroux abbia visto andare insieme paralisi agitante e reumatismo nodoso.

Ed ora occupiamoci dei principali sintomi che presenta la nostra inferma.

Il tremore nel morbo di Parkinson è parte integrante e fondamentale del quadro sintomatico nei casi tipici e completi e prende tale predominio sugli altri sintomi da richiamare esso solo l'attenzione dell'infermo e dell'osservatore.

Questa donna, preoccupata dalla vostra presenza, non ha parte del corpo che tenga ferma: tremano le membra tutte, le labbra, il mascellare inferiore, ed anche il capo oscilla per movimenti comunicati dalle violente scosse degli arti.

Ristabilitasi un po' di calma, voi vedete che tremano tutti e quattro gli arti; esiste cioè un tremore a forma diplegica o paraplegica brachiale e crurale, o addominale; ma con un esame superficiale voi già notate come le scosse che mettono in agitazione la metà destra del corpo siano più ampie di quelle della metà sinistra, e nella metà destra l'arto superiore trema più fortemente dell'arto inferiore.

Nella disposizione topografica del tremore il nostro

caso ripete il tipo classico, in cui il tremore è sempre più notevole agli arti superiori ed al braccio destro.

Il tremore invade ordinariamente prima la mano destra (forma monoplegica, brachiale destra,) poi il piede dello stesso lato ed in seguito la mano sinistra ed il piede omonimo. È rara la forma incrociata, più facile la forma emiplegica, e, se il tremore diviene generale, è costante il predominio da un lato (forma emiplegica prevalente destra).

Nel morbo di Parkinson possono oscillare gli arti in totalità o segmenti di essi.

Nella nostra inferma il maggior tremore è nelle dita della mano, per una ritmica oscillazione dei flessori; simultaneamente il pugno si flette con iscosse alquanto rapide sull'avambraccio e questo sul braccio. Per una soverchia rigidità della massa tenere e per una deformazione dell'indice e del medio, che è più spiccata nella mano destra, il pollice non può agevolmente strisciare lungo le dita e con le sue oscillazioni ritmiche ed involontarie ricordare quei movimenti coordinati, che sono necessari per rotolare o avvoltole una matita, una pallottola di carta o di cera, una sigaretta, per sbricciolare il pane, per filare la lana. Una ritmica contrazione dei flessori delle quattro dita riunite provoca un battere cadenzato dei polpastrelli delle medesime contro quello del pollice, imitando quel movimento speciale delle dita, che nel nostro mezzogiorno serve molto spiritosamente a significare *quando la gli frulla*.

Anche negli arti inferiori il tremore è più evidente verso le estremità, e quando l'inferma sta seduta o sdraiata sul letto voi notate una ritmica flessione del piede sulla gamba.

Maragliano aveva per il primo notato, e noi pos-

siamo confermare pienamente, che, stando l'arto toracico destro appoggiato, non si hanno che leggerissime, appena apprezzabili oscillazioni, mentre si osservano manifeste ed intense oscillazioni nell'arto addominale destro: afferrando con le mani ed impedendo al piede ed alla gamba di oscillare, compariscono immediatamente oscillazioni estese nella mano e nel braccio destro. Abbandonando il piede, le oscillazioni non vi ricompaiono finchè oscilla l'arto toracico destro; ma tosto si producono appena si afferra la mano oscillante e s'impediscono i movimenti di questa.

Quando io ordino all'inferma di prendere un bicchiere pieno d'acqua e di accostarlo alle labbra essa si serve della mano sinistra, perchè con la mano destra la prensione degli oggetti le è impossibile, non tanto pel tremore, quanto per la rigidità muscolare e per la deformazione delle dita. Fissate bene questo fatto: se l'inferma prende sbadatamente il bicchiere e lo porta alle labbra, le oscillazioni dell'arto sono più manifeste, e, quantunque non sia deviata la direzione del movimento che essa vuol compiere, pure un po' di acqua si versa; ma se io, senza alcun rimprovero, e dolcemente la esorto a tenere stretto fra le dita il bicchiere, il tremore si attenua e l'acqua ondeggia lievemente ma non trabocca.

Uno sforzo volitivo, adunque, se non è sufficiente a far cessare del tutto, sebbene temporaneamente, il tremore, lo attenua. Questo impero della volontà si esplica molto più efficacemente a sinistra che a destra; infatti ingiungo di non tremare e tosto voi vedete che il tremore, se non cessa addirittura, diviene meno intenso nell'arto superiore destro, e si attenua moltissimo a sinistra.

Ri olgiamo all'ammalata la parola, domandandole se vuole ritirarsi e tosto il tremore si esagera; la invitiamo a raccontarci l'inizio delle sue sofferenze, e la parola è tremula ed il tremore si accresce a dismisura.

Il tremore che è massimo quando l'inferma subisce qualche emozione, diminuisce alquanto allorchè i muscoli sono in azione e compiono uno sforzo, come avviene ad esempio se si faccia alzare l'arto, stringere la mano, sollevare un piccolo peso con la mano sinistra.

A bello studio metto un po' di quiete nell'animo della nostra inferma e distolgo dalla sua persona il nostro indiscreto sguardo scrutatore, facendo per un certo tempo oggetto delle nostre osservazioni quest'altro infermo. Voi vedete calmarsi il tremore, a misura che l'emozione e la preoccupazione si vanno dileguando. Ma con nostra grande meraviglia, dopo una certa calma relativa, ecco che compariscono vere crisi di tremore spontaneo e senza cause apprezzabili, come vere correnti elettriche.

Da quello che abbiamo finora appreso possiamo dire che la nostra inferma è colpita da tremore continuo, che si esagera durante le emozioni e si attenua durante un movimento intenzionale e per un energico sforzo della volontà, senza però cessare mai del tutto, e che, a volte, in una calma quasi completa dello spirito e del corpo, senza che l'individuo ne abbia coscienza e si possa dar ragione del fatto, v'ha in questo tremore una certa periodicità.

Nel sonno naturale non si ha traccia di tremore; ma nella nostra inferma, durante una crisi di aggravamento, anche nel sonno, si notarono ritmiche oscillazioni degli arti.

Se io affermassi di aver esaurite tutte le modalità dei caratteri macroscopici del tremore con l'esame della nostra inferma, non direi cosa giusta. Il quadro descritto può bene attagliarsi a malattia inoltrata, ma non può affatto individualizzare i casi incipienti e tutta la sindrome clinica del fenomeno in questione.

Ecco perchè sento il bisogno di presentarvi quest'altro infermo, colpito dall'identica malattia, ma in istato meno avanzato.

Non dubito punto che coll'esame di questo secondo infermo voi possiate avere il concetto completo e vero del tremore nel morbo di Parkinson.

Silvestri Paolo, di 60 anni, contadino di Colignola in quel di Pisa, ha moglie e figli tutti sani. Il padre, che morì in tarda età per una infezione piemica, avea da parecchi anni un tremore continuo dell'arto superiore destro. La madre, di carattere nervoso, presentava, ogni volta che subiva un'emozione, degli accessi contrassegnati da tremore. Ha una sorella nevrotica ed eccitabile. Un fratello, come la madre, in seguito ad emozioni, va soggetto ad accessi nervosi, contraddistinti da tremore generale.

Questo infermo presenta in sommo grado l'eredità simile (padre Parkinsoniano) e di trasformazione (isterismo con crisi di tremore nella madre e nel fratello).

Tra i suoi antecedenti personali meritano speciale menzione questi fatti:

Dieci anni or sono ebbe una ischialgia a sinistra, di cui guarì dopo tre mesi. Dice di aver sofferto molti dispiaceri per la morte di quattro figli.

Una sera dei primi di dicembre del 1892 fu gran-

demente scosso dalle grida strazianti di un individuo, che chiamava al soccorso. Riconoscendo la voce di suo figlio e credendo che gli fosse incorsa una disgrazia, esce fuori con un lume e si trova dinanzi un cadavere, messo di traverso sotto un baroccio. Al debole chiarore di una lanterna, allucinato com'era, credè riconoscere le sembianze di suo figlio in quel corpo tanto malconcio e rimase come impietrito dal dolore. Poco dopo, non ostante che il figlio fosse al suo fianco per farlo ricredere dell'errore, la vista del cadavere gli produsse un tremito per tutto il corpo, che durò circa 3 ore. Durante tutta la notte, ebbe ripetutamente sensazioni di brividi. Il giorno appresso ed i successivi non ebbe più tremore, ma rimase così impressionato e triste da piangere per un nonnulla.

Dopo quindici giorni dalla scena lugubre, fu assalito di notte da forte brivido con intirizzimento di tutte le membra.

La dimane il tremito diffuso era scomparso, ma egli si accorse che l'arto superiore destro presentava un leggiero tremore, il quale andò giorno per giorno aumentando.

Dopo l'ultima emozione, in pieno e rigido inverno sente caldo nella notte e rimuove da sè le coperture e durante il lavoro giornaliero, lui tanto freddoloso, per questa nuova sensazione molesta e per una facile proclività al sudore de e indossare abiti leggeri. Contemporaneamente avverte dolori reumatoidi alla spalla destra e la metà destra del corpo ch'è come rattappita.

L'arto superiore destro è sede di un tremore ad oscillazioni ritmiche. Negli altri arti, come nel resto del corpo, non si osserva tremore.

Il tremore colpisce più intensamente i flessori e l'adduttore del pollice, per cui le oscillazioni delle dita

imitano il movimento dello sbriciolare il pane, del filare la lana. Nel resto dell'arto predominano le oscillazioni dei flessori su quelle degli estensori ed il pugno si flette sull'avambraccio e questo sul braccio. Questo tremore non è continuo, ma transitorio, e si manifesta spontaneamente ed in seguito a tutti gli eccitamenti psichici. L'arto, tenuto appoggiato sulla coscia o sul tavolo, a volte non trema affatto.

Anche nel Silvestri si destano senza causa determinabile, e in mezzo alla completa calma dello spirito e del corpo, accessi di tremore spontaneo; ma ordinariamente nella massima quiete e col riposo assoluto, lungi dagli sguardi indiscreti, questo scompare affatto.

L'infermo è obbligato a portare un nodoso bastone ed assicura che quando lo stringe nella mano destra, il tremore cessa come per incanto, anche se fattosi molto intenso per una forte emozione.

Questo bastone è diventato la sua bacchetta di fata, e voi vedete che egli col bastone in pugno, in aria di minaccia, sfida i vostri sguardi indiscreti. Avea già notato, e con grande suo stupore, che nel lavoro faticoso del vangare il tremore cedeva come per incanto.

Il tremore cessa completamente durante un energico sforzo muscolare, come quello che egli fa nello stringere fortemente la mano di un infermo che gli sta accanto e nel sollevare pel suo uncino questa sfera metallica di chilogrammi 8, di cui ci serviamo per la valutazione dei pesi.

Quando l'infermo fa un lieve sforzo muscolare, come per prendere e sostenere un oggetto delicato, nel tenere l'arto destro nella posizione solenne del giuramento, a patto che non tenga desto l'impero della volontà con la quale domina assolutamente le oscillazioni

del suo arto, il tremore, invece di cessare, si esagera a dismisura. L'eccitazione psichica, le emozioni morali, il parlare innanzi a persone di riguardo, le fatiche corporee, la grande stanchezza, esacerbano sempre il tremore.

Da questo esame rapido, superficiale della nosografia del tremore, noi non possiamo ritenere per giusta la opinione, quasi universalmente diffusa, che nel morbo di Parkinson il tremore sia continuo, manifestantesi tanto nel riposo quanto durante i movimenti intenzionali. Questa continuità è ammissibile soltanto pei casi gravi ed inveterati.

Nell'inizio della malattia il tremore è intermittente e transitorio; suole manifestarsi allo stato di riposo e si sospende definitivamente nell'esecuzione di energici movimenti volontari, a differenza del tremore della sclerosi a piastre, che si manifesta solamente durante i movimenti intenzionali. Anche nello stato di riposo il tremore suole sospendersi per ricomparire dopo un certo tempo. L'impulso volitivo per un lungo periodo di tempo è in grado di farlo cessare completamente. Soltanto col progredire del morbo il tremore diventa continuo, incessante, sì nel riposo che nei movimenti.

Esaminiamo più da vicino i caratteri del tremore, servendoci del metodo grafico.

Per raccogliere le oscillazioni degli arti ci serviamo di un piccolo apparecchio molto sensibile, ideato dal Marey. L'ammalato tiene nelle mani questo tamburo, la cui superficie superiore è chiusa da una membrana di caucciù. Questa superficie elastica, ricoperta da un'armatura di fili metallici, per mezzo di un'asticella metallica è caricata di rotelline di ottone. Le rotelline metalliche impediscono alla membrana elastica di se-

guire istantaneamente i movimenti della parte metallica del tamburo e sollevano la membrana elastica o la deprimono in senso inverso ai movimenti comunicati. La cavità di questo apparecchio comunica per un tubo di caucciù con un tamburo fisso, il quale mette in movimento una penna, le cui oscillazioni sono inscritte su di un cilindro messo in movimento dal regolatore Foucault.

Contemporaneamente al tremore registriamo le vibrazioni di un diapason = V. D. 100, per misurare esattamente il numero delle oscillazioni in un tempo determinato.

Non bisogna passare sotto silenzio che la diversità degli apparecchi adoperati nel trascrivere il tremore, tra cui qualcuno primitivo ed imperfetto, per la differenza dei risultati ottenuti ha prodotto una certa confusione nella interpretazione dell'ampiezza, del ritmo e del numero delle oscillazioni. Infatti un apparecchio poco sensibile non registra che le oscillazioni molto intense.

Sotto forma puramente schematica e generale si può dire che il tremore del morbo di Parkinson è costituito da oscillazioni alquanto ampie, piuttosto rare, ritmiche o quasi ritmiche; ma non si può con un solo tracciato rappresentare come in una fedele sintesi tutte le variazioni di estensione, di forma, di ritmo e di numero delle oscillazioni, riferibili ai diversi ammalati, secondo il grado e la durata della malattia, il tempo in cui si fa la ricerca, e la sede esplorata.

Eccovi i due tracciati, appartenenti il primo (*Fig. III, 3*)

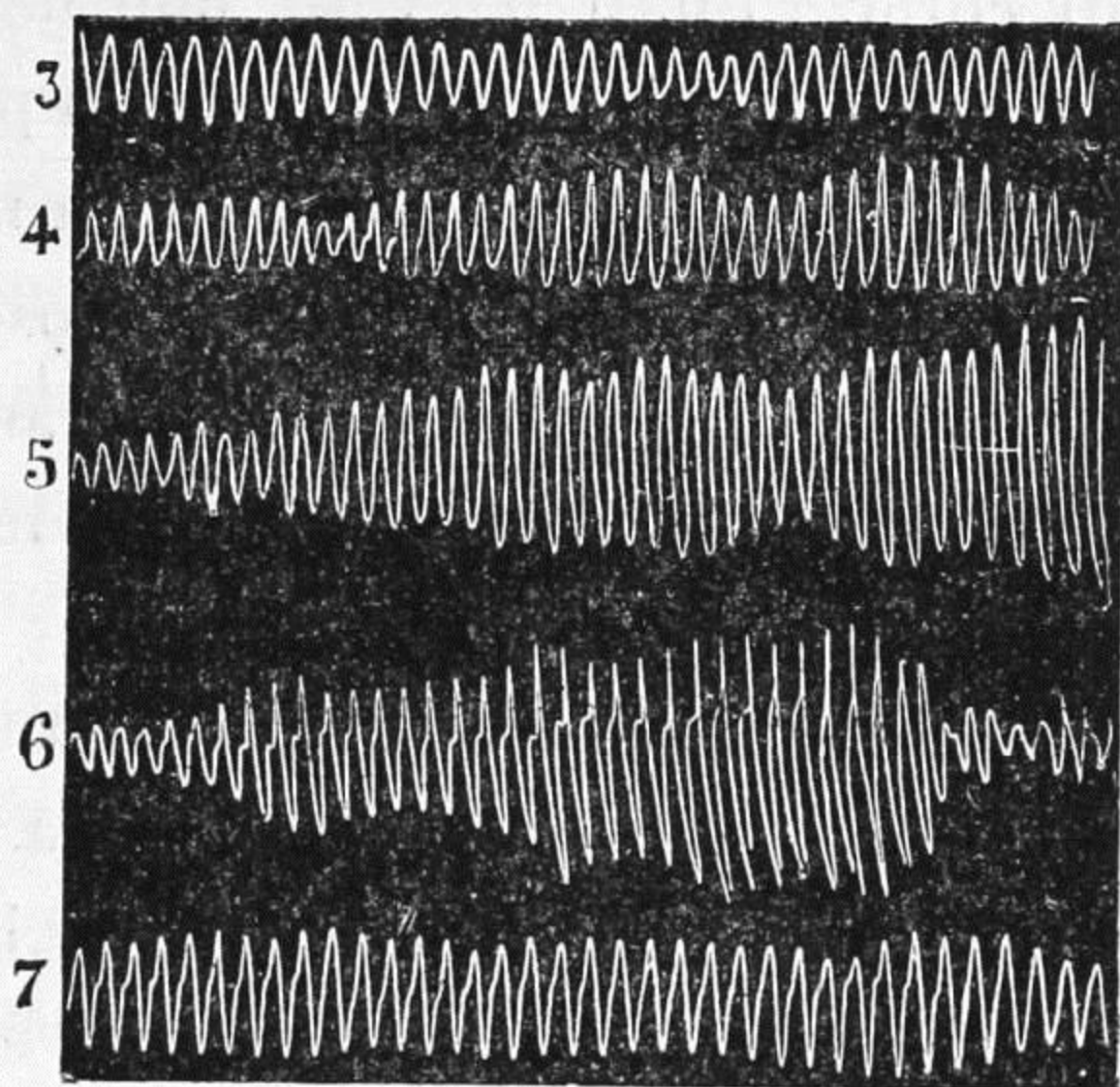


Figura III.—Caratteri grafici del tremore parkinsoniano. 3 e 4, Tracciati della Ferrando e del Silvestri nel riposo. 5, Fenomeno di scarica. 6, 7, Tracciati ottenuti nel Silvestri e nella Ferrando sotto l'influenza delle emozioni.

alla Ferrando, il secondo (*Fig. III, 4*) al Silvestri, ottenuti con lo stesso apparecchio applicato in punti esattamente identici, nelle stesse condizioni di ambiente fisico e psichico (riposo), eppure differenti fra loro nell'ampiezza, nel ritmo e perfino nel numero delle oscillazioni.

Huber, Norris Wolfenden, Dawson, Williams, Chambard, Borgherini, Bordoni, ecc., hanno notato che non sempre si trova quella uniformità che dovrebbe quasi incarnare il tipo del tremore dei parkinsoniani. Vi sono non infrequentemente disuguaglianze nelle oscillazioni, dovute a varie influenze psichiche e fisiche.

Le differenze individuali meno spiccate sono quelle riferibili alla forma e soprattutto al numero delle oscillazioni per minuto secondo, che variano da 5 a 6.

La grande differenza si trova non tanto nel ritmo,

quanto nell'ampiezza o estensione delle curve. Si può dire, sicuri di colpire quasi nel vero, che nei casi cronici, in cui la rigidità dei muscoli è molto progredita, si hanno minori disuguaglianze ed una certa uniformità nel ritmo e nella frequenza con poco estese oscillazioni, come potete vedere nel tremore della Ferrando (*Figura III, 3*). Un fatto quasi costante è la grande variazione dell'ampiezza delle curve nei due lati.

Non rare volte, esistendo tremore bilaterale, si possono avere differenze non solo nell'ampiezza, ma anche nella frequenza, ciò che fa pensare, come giustamente osserva Bordoni, che a costituire la morfologia del tremore intervengano, oltrechè condizioni nervose centrali, anche condizioni puramente periferiche degli apparati neuro-muscolari. Questa induzione viene confermata dalle indagini istologiche fatte sui nervi periferici e sui muscoli dal Borgherini e dal De Grazia nella mia Clinica.

Il Bordoni, studiando col metodo grafico la morfologia del tremore, ha rinvenuto un vero tipo periodico, alquanto analogo a quello descritto da Cheyne-Stokes; e questa periodicità può essere regolare ed irregolare, variabile nelle diverse ore del giorno, nelle varie posizioni, durante il pasto, gli stimoli diversi e l'uso di taluni farmaci.

Chambard prima e Borgherini dopo hanno segnalato un fatto molto importante, a cui hanno dato il nome di fenomeno di scarica, che si verifica nel tracciato quando l'arto sta in posizione incomoda. Fin tantochè la volontà si sforza per impedire le oscillazioni, la linea è regolare; appena essa s'indebolisce e si esaurisce, il tremore si scarica con una violenza considerevole. Questo fenomeno, da me diverse volte osservato,

e di cui vi mostro un bell'esempio (*Fig. III, 5*), si riscontra in altre forme di tremore e rappresenta l'effetto della stanchezza.

Il tremore subisce modificazioni nella intensità e nel ritmo, meno nel numero, per influenze psichiche diverse ed anche spontaneamente. Ecco un tracciato ottenuto in Silvestri (*Fig. III, 6*) e nella Ferrando (*Fig. III, 7*) sotto l'influenza di una emozione. La volontà e gli energici sforzi muscolari dominano o attenuano sempre il tremore. Bendando l'individuo, facendogli tenere l'arto appoggiato, e mantenendo un rigoroso silenzio, le oscillazioni o cessano o diminuiscono.

Il Bernabei ha studiato con molta precisione l'influenza degli stimoli diversi sul tremore. Ecco le sue principali ed importanti conclusioni:

Il parlare, il leggere, il bere provocano un moderato aumento. Il cantare, il pensare, il ricordare danno altresì una certa esagerazione. Le eccitazioni olfattive, gustative, uditive, gradevoli o sgradevoli, producono una subitanea interruzione o intermittenza nel tremore, susseguita da un certo aumento, ed anche qui con oscillazioni punto regolari. Le eccitazioni visive non spiegano sensibile effetto, se non nei passaggi dall'oscurità alla luce. Nell'oscurità il tremore diminuisce, per aumentare dinanzi alla luce. Le eccitazioni della sensibilità cutanea, tattile, termica, dolorifica, elettrica inducono una momentanea interruzione nel tremore, e ciò vale in modo più spiccato per gli eccitamenti tattili e termici.

Nel bagno a 40° il tremore cessa quasi del tutto, rimanendo tuttavia sensibile anche pel semplice parlare, ma con intensità sempre più moderata che nelle condizioni ordinarie.

Un altro gruppo di fenomeni merita la vostra spe-

ciale considerazione. Essi stanno quasi tutti sotto la dipendenza di un peculiare stato dei muscoli della vita di relazione, quale è l'aumento della loro tonicità o la rigidità, a cui nei casi inoltrati suole tener dietro l'atrofia. Un grado diverso di rigidità, più intenso nei muscoli flessori che negli estensori, invade le masse muscolari degli arti, del collo, del tronco, così da dare un atteggiamento particolare alle diverse parti.

Descriviamo ad uno ad uno questi sintomi, copiandoli dalla nostra inferma, che incarna il tipo classico e completo.

Non potendo l'inferma reggersi per molto tempo nella posizione verticale, è meglio esaminarla dapprima assisa su di una poltrona.

La testa, per la rigidità dei muscoli anteriori del collo, è fortemente inclinata in avanti, quasi immobile nella sua posizione, come se fosse fissata sopra un'asta rigida; infatti non senza grande difficoltà, e solo entro limiti molto angusti, essa può sollevarla in alto e girarla a dritta ed a sinistra. I suoi movimenti dunque sono lenti e difficili. Offre una certa resistenza ai movimenti passivi e le escursioni della sua rotazione sono incomplete.

Se osserviamo l'inferma nella posizione eretta, risulta più evidente l'attitudine classica col tronco decisamente incurvato innanzi, con le braccia avvicinate al corpo, gli avambracci leggermente flessi e le mani in atteggiamento speciale ed addossate alla cintura. Gli arti inferiori sono in semiflessione, le ginocchia, addossate fra loro per un movimento di adduzione, hanno preso l'atteggiamento della paraplegia spastica, senza esagerazione notevole dei riflessi e senza il clono del piede.

Vedete come tutte le giunture, specie quelle degli arti superiori, sono rigide e come essa provi una certa difficoltà nei movimenti di estensione, che riescono alquanto dolorosi.

Questo atteggiamento caratteristico, tipo in flessione anteriore (*Fig. IV*), rappresenta la forma clas-



Figura IV.—Atteggiamento del corpo (tipo in flessione anteriore) nella Ferrando.

sica; ma Charcot ed i suoi allievi Richer, Dutil e Béchét hanno fatto conoscere un'attitudine anomala, il tipo in estensione e Borgherini il tipo in flessione antero-laterale.

Fissate un po' i tratti del viso della nostra inferma e sarete subito colpiti dal suo atteggiamento austero, ma lugubre, che contrasta con quello dei due individui — anche colpiti da morbo di Parkinson — che lo

stanno allato (*Fig. V*), i quali, quantunque mesti in viso, non raggiungono lo stesso grado di tristezza.



Figura V. — Maschere Parkinsoniane.

Molti fattori concorrono a rendere speciale la fisionomia dei parkinsoniani.

Il fatto più importante è la rigidità e quindi il torpore estremo dei muscoli innervati dal facciale, che rendono immobili e severi i tratti della fisionomia, maschera parkinsoniana. Per questo atteggiamento statuario, impassibile, il sorriso appena fa incresparsi le labbra della nostra inferma e le lagrime solcano le gote di questa faccia indifferente.

I solchi poco appariscenti, le guance alquanto caccanti, i sopraccigli lievemente inarcati, le palpebre superiori semi-abbassate e poco mobili ed a volte tremule, i globi oculari fissi, il labbro inferiore cadente e tremolante durante le emozioni, la bocca semi-aperta, la parola tremula, monotonamente uniforme e lenta, gareggiano insieme per completare questo atteggiamento classico della fisionomia.

La reazione pupillare a sinistra è normale alla luce, all'accomodazione ed agli stimoli dolorifici. La vista

è abolita a destra e diminuita a sinistra per alterazione della cornea.

Meritano speciale considerazione gli atteggiamenti degli arti superiori e specialmente quello delle mani; tanto più che i medesimi non sono descritti in tutte le loro modalità nei libri classici.

Per il fenomeno della rigidità muscolare si producono le attitudini viziose delle mani; la rigidità, l'atrofia dei muscoli, la retrazione delle aponevrosi e dei tendini sono i fattori principali della deformazione delle dita nei casi inveterati.

Mano destra.—La mano ha una posizione intermedia tra la pronazione e la supinazione; i metacarpi sono in lieve estensione sull'avambraccio. Le falangi delle ultime quattro dita sono flesse sui metacarpi e la flessione va aumentando dall'indice al mignolo. Il pollice è in estensione e fortemente applicato per la faccia palmare della sua ultima falange contro la falangetta dell'indice e del medio. Le dita sono saldamente addossate, alquanto embricate fra loro e leggermente deviate verso il margine cubitale della mano (*Fig. VI*).

Le falangine sono in iperestensione, specie quelle dell'anulare e del mignolo, e ne risulta una sublussazione delle falangine sulle falangi, ed una sporgenza del capo delle falangine nel palmo della mano. Le falangette sono estese sulle falangine.

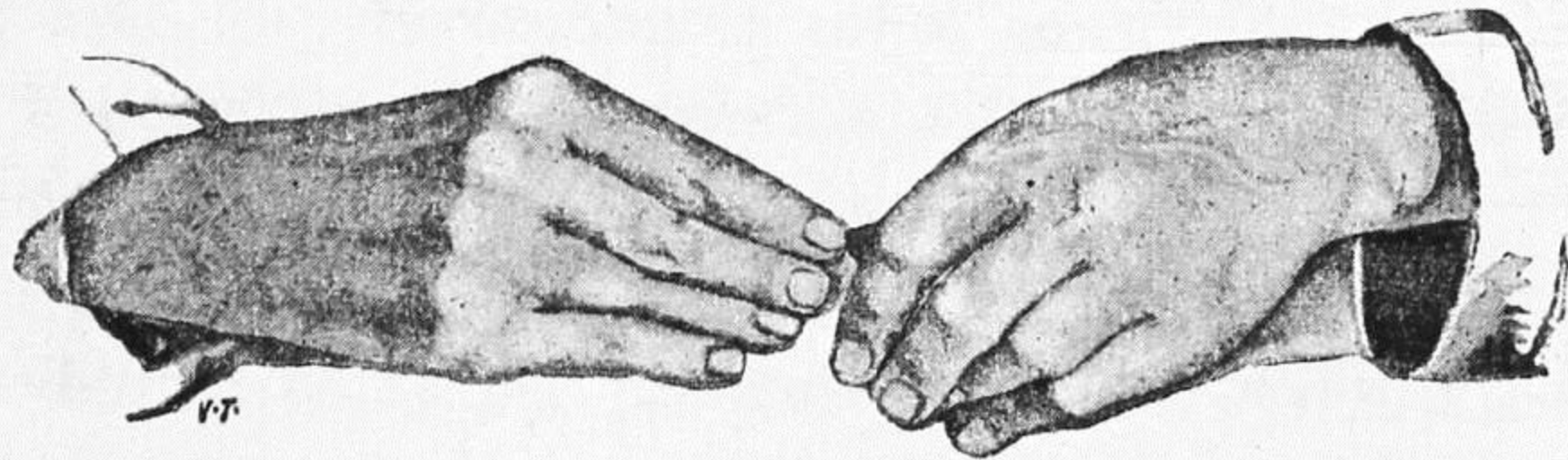


Figura VI. — Attitudine delle mani e deformazione delle dita in Ferrando Maria.

Mano sinistra. — La mano è quasi in pronazione, i metacarpi sono lievemente estesi sull'avambraccio e le falangi delle ultime quattro dita lievemente flesse sui metacarpi, senza notevole designazione sul dorso della mano dei capi articolari dei metacarpi. Le quattro falangine sono in flessione; le falangette estese sulle falangine, specie quella del dito mignolo, fino alla sublussazione dei capi articolari. Il pollice è lievemente accostato alla falangetta del dito indice, le altre dita sono leggermente divaricate.

Siotis, che sotto l'ispirazione di Damaschino ha pubblicato una tesi pregevole sulle deformazioni della mano nel morbo di Parkinson, descrive altre modalità di deformazioni permanenti.

Eccone i principali tipi:

Le falangi delle ultime quattro dita sono in flessione più spiccata sui metacarpi, fino a potersi avere una leggiera sublussazione delle falangi sulle teste dei metacarpi, che fanno prominenza sul dorso della mano. Le falangine sono alla loro volta in iperestensione, da cui risulta una nuova sublussazione delle falangine sulle falangi ed allora la testa delle falangi fa sporgenza sul dorso e quella delle falangine nel palmo della mano.

Le falangette sono flesse sulle falangine e sovente in sublussazione, e la testa delle falangette fa sporgenza

sul dorso delle dita. Le falangette possono essere pure estese sulle falangine (*Fig. VII, in alto*).

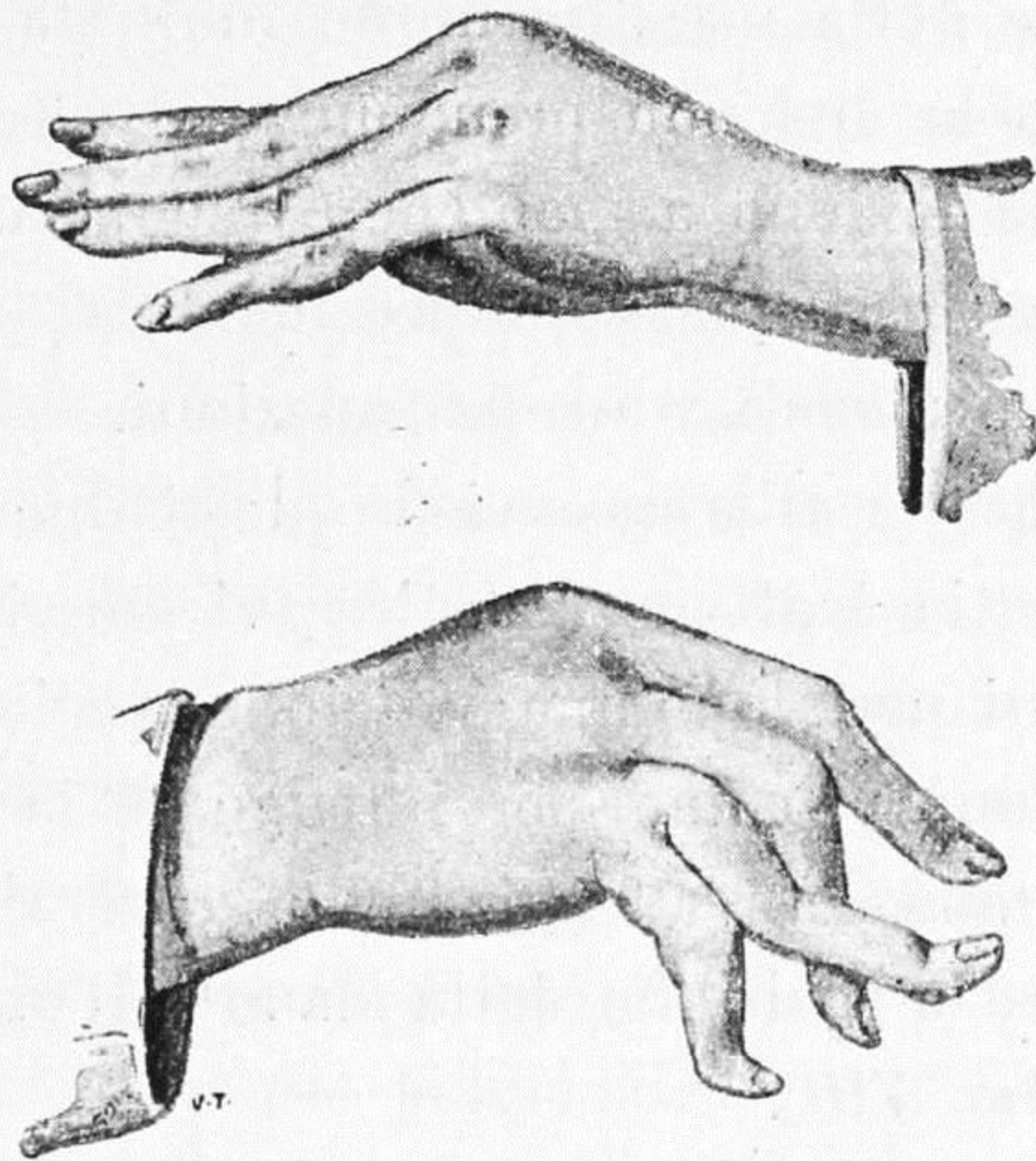


Figura VII. — Deformazioni delle dita delle mani nel morbo di Parkinson.

Per queste estensioni e flessioni alternative, per queste deviazioni a sghebo, le dita prendono la forma della lettera Z (*Fig. VII, in basso*).

Nei casi inveterati la falange ungueale del pollice è appiattita, specie al margine interno, per la pressione continua del pollice sull'indice.

In rari casi le dita sono più o meno flesse nel palmo della mano, si embricano ed il mignolo si nasconde sotto le altre. Qualche volta le sole falangi sono deviate verso il margine cubitale e le falangine presentano una deviazione in senso contrario.

È possibile pure riscontrare nella stessa mano alcune dita in estensione ed altre in flessione.

Non mancano casi, in cui il pollice e l'indice sono avvicinati come per prendere la penna, ovvero l'indice è steso come nelle mani disegnate nelle insegne; le altre dita sono inclinate verso il palmo, semi-flesse e

leggermente deviate in massa verso il margine cubitale. Le alterazioni della mano testè descritte sono caratteristiche della malattia molto inoltrata.

All'inizio le dita non prendono una posizione sempre fissa, ma tendono a mantenere inconsciamente una attitudine viziosa, quasi sempre identica, quantunque non vi siano ancora vere deformazioni.

Se voi colpite alla sprovvista questi due infermi, in cui la malattia è al suo esordire, vi convincerete che le loro mani prendono una posizione speciale e costante: forma conica, come per impugnare la penna, per annasare il tabacco. L'atteggiamento generale delle dita ricorda pure la posizione della mano dell'ostetrico nella versione. (*Fig. VIII*).

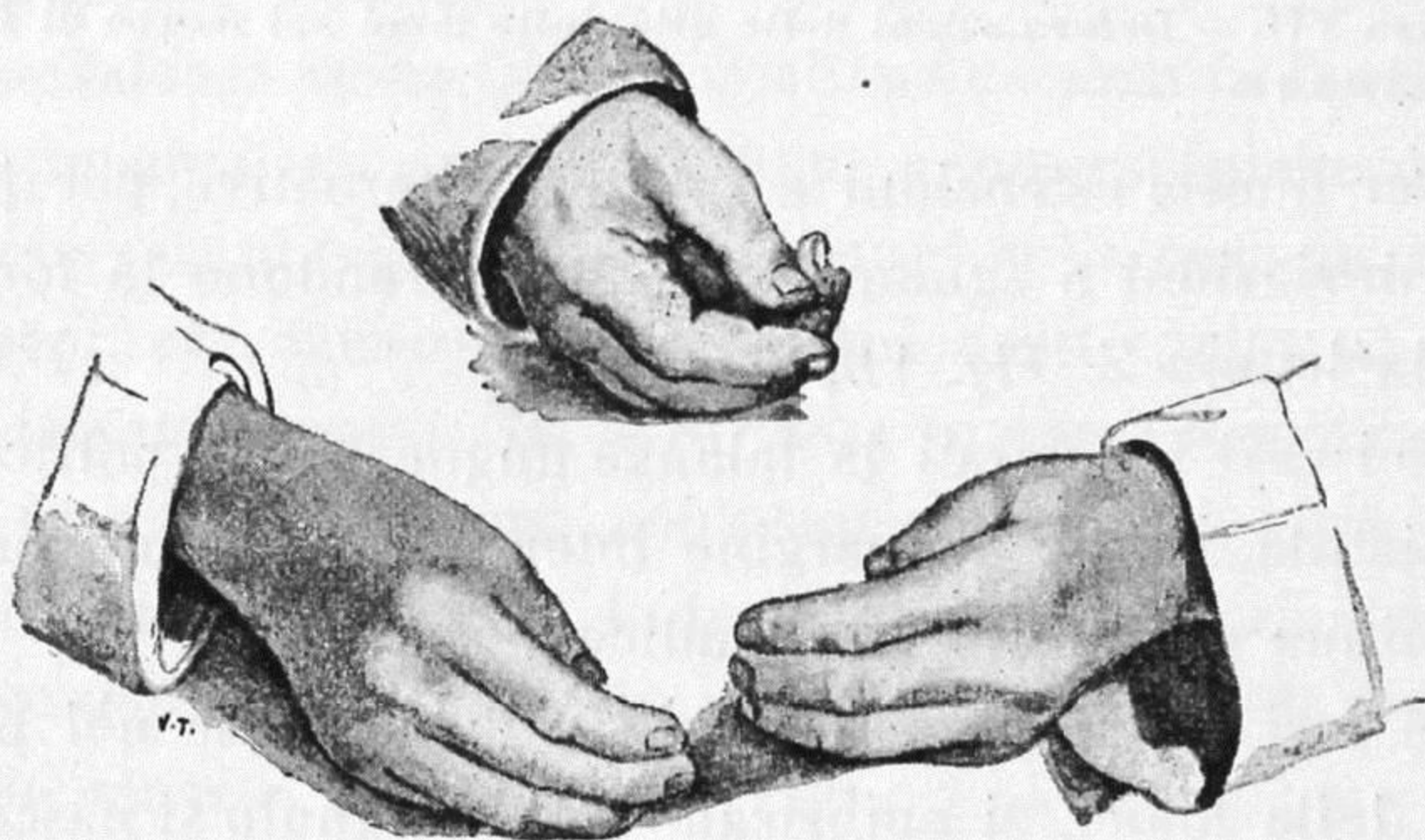


Figura VIII. — Attitudini delle mani nel morbo di Parkinson.

Regna un gran dissidio tra i clinici nel definire lo stato della forza muscolare.

Trousseau avea già detto che la forza muscolare non è gran fatto lesa, mentre la funzione è perduta; e Charcot parla di una diminuzione apparente di forza muscolare. Altri invece, mettendo innanzi i risultati ottenuti con l'esame dinamometrico, parlano di indeboli-

mento della forza muscolare, di astenia e di vera paralisi.

Queste discrepanze vanno attribuite non tanto alla varietà degli apparecchi e dei mezzi d'indagine impiegati per saggiare il grado della forza muscolare, quanto al tempo in cui furono fatti i differenti esami.

Con l'esame che ora faremo sui nostri infermi, che si trovano in istadi diversi, vi convincerete che all'inizio più che di uno stato paralitico si tratta di un vero stato spasmodico, spasmo agitante, come dice Jacobson, con conservazione della forza muscolare; e, se questa è leggermente diminuita, bisogna incolparne la rigidità muscolare, la quale fa sì che l'effetto utile sia in disaccordo con l'energia potenziale.

Ma non bisogna dimenticare che, dopo un periodo alquanto lungo, in cui la forza muscolare è conservata o alquanto diminuita, subentra un vero e proprio stadio paralitico.

Infatti nella Ferrando la forza muscolare, saggiata coi dinamometri di Mathieu e di Pitres e col sistema dei pesi, è estremamente ridotta negli arti superiori, molto diminuita negli arti inferiori. Nella mano sinistra il dinamometro dà 10; la mano destra non riesce neppure a smuovere l'indice. L'arto inferiore sinistro solleva un peso di Kilogr. 6 $\frac{1}{2}$ ed il destro appena Kilogr. 4 $\frac{1}{2}$.

Questa diminuzione della forza muscolare, oltre che alla rigidità, tiene ad un vero assottigliamento delle masse muscolari.

In due infermi da me ripetutamente osservati nel 1884 l'esame dinamometrico diede, in uno: mano destra 40, sinistra 20; nell'altro: mano destra 20, sinistra 14.

Questo stato paralitico non si osserva punto in Sil-

vestri, che pure ha un classico tremore dell'arto superiore destro e gli altri sintomi della malattia.

Tanto con l'arto inferiore destro quanto col sinistro egli può sollevare un peso di Kilogr. 26. Il dinamometro dà cifre molto elevate: mano destra da 95 a 100, mano sinistra 100.

Anche quando, per mezzo del dinamometro, non si riesca a rilevare alcun indebolimento della forza muscolare, si nota sempre un grado di rallentamento dei movimenti intenzionali, dovuto all'ipertonicità muscolare. La lentezza nei movimenti diviene considerevole nei casi inveterati, così da giustificare l'enfatica espressione, che tutti i movimenti volontarî hanno qualche analogia con i movimenti eseguiti dagli animali ibernanti.

Facendo eseguire, dopo un segnale convenuto, un determinato movimento o atto, come battere dei colpi sul tavolo, contare da 1 in poi, sollevare il piede o il braccio ecc., comparativamente alla Ferrando e ad una donna sana approssimativamente di uguale età, questa impiega la metà del tempo che non quella.

Non ostante la spiccata lentezza di tutti i movimenti, la nostra inferma prova un bisogno incessante di cambiare posizione. È proprio incapace di mantenere una posizione fissa. Quando sta seduta desidera di alzarsi, di stare più dritta, più incurvata, più su di un fianco; se da poco si è alzata, vuole sedersi.

Quando sta a letto annoia le serventi per essere aiutata a giacere supina, di lato, semiseduta. In nessuna posizione è nel suo centro; è contenta solo se si muove.

Trousseau narra di un personaggio altolocato che era obbligato a muoversi continuamente ed a passeggiare anche nei giorni più solenni di ricevimento a Corte.

L'esame delle sensibilità e dei riflessi ha date nella Ferrando i seguenti risultati: sensibilità di contatto, barica, termica, dolorifica, senso muscolare integri. Le impressioni tattili simultanee, saggiate col compasso di Weber, sono quasi normali. L'inferma avverte le due punte alla distanza di 2 cent. alla fronte, di 2 $\frac{1}{2}$ alla mano, di 4 all'avambraccio, di 3 al piede e di 4 $\frac{1}{2}$ alla gamba ed alla coscia. Nessuna modificazione notevole nella valutazione del senso di rilievo o stereognomico, delle sensazioni tattili successive.

Quanto all'udito, vi ha sordità completa all'orecchio destro e ipoacusia al sinistro.

Per l'olfatto si ha anosmia alla narice destra. Pel gusto si riscontra una diminuzione specialmente nella metà destra della lingua.

I riflessi del pugno, del gomito e del ginocchio appaiono alquanto esagerati. Lievemente esagerati sono i riflessi profondi.

Merita una certa considerazione il modo di contenersi della reazione elettrica.

Benedikt ha asserito che nei casi recenti di solito vi è aumento di eccitabilità, negli antichi, viceversa, diminuzione. Secondo Borgherini, che ha fatto un esame metodico, risulta questo: Quando le alterazioni del sistema nervoso si osservano più spiccate, esistono cioè granchi, dolori, rigidità e diminuzione di forza muscolare, ritardo negli atti motorî ecc., allora pure l'eccitabilità elettrica trovasi depressa; al contrario nei casi, che sono di solito anche i più recenti, nei quali manca specialmente la rigidità muscolare ed il ritardo degli atti motorî, la eccitabilità elettrica è aumentata.

Ecco i nostri risultati:

Nella Ferrando è alquanto debole la reazione neu-

ro-muscolare alla corrente faradica. Normale la reazione alla corrente galvanica. La resistenza elettrica è di 5800 Ohm.

In Silvestri sono normali le reazioni neuro-muscolari alle correnti faradica e galvanica in ambo i lati del corpo. Resistenza elettrica 5900 Ohm.

Nella Magnani, che studieremo in seguito, sono normali le reazioni neuro-muscolari alle correnti faradica e galvanica. Resistenza elettrica 6200 Ohm.

Gl'infermi si lamentano spesso di una sensazione subiettiva di calore esagerato, accompagnata da una secrezione abbondante di sudore, che li sorprende anche nelle notti rigide d'inverno, così da obbligarli a rimuovere le coperture.

Noi abbiamo soventi volte osservato nei nostri infermi questa sensazione di calore eccessivo accompagnarsi con intense crisi di tremore diffuso e riprodursi con una certa periodicità. Fu appunto in una di queste crisi, sopraggiunta improvvisamente con tachipnea, che noi notammo un innalzamento termico di 38° persistere per 3 giorni nella Ferrando.

Nella maggior parte dei casi però, come fa osservare Charcot, malgrado queste crisi di sensazioni subietive di caldo, la temperatura resta fisiologica. Io tuttavia non posso accettare il principio ammesso da Charcot e Bouchard, che nelle convulsioni cloniche non vi sia innalzamento termico. Nelle convulsioni istero-epiletiche (grande isterismo) ho notato perfino temperature di 39 gradi. Si può dire però che nelle convulsioni statiche la temperatura si eleva costantemente ed in gradi maggiori che nelle convulsioni dinamiche.

I dolori reumatoidi nevralgiformi spontanei ed

al pigiamento delle masse muscolari sono effetto della stanchezza dei muscoli per la ipertonicità e per il loro continuo movimento.

Dopo di avere studiato i caratteri del tremore e tutti quei sintomi che si possono osservare nel riposo, occupiamoci ora di cogliere quei fenomeni, che si svolgono quando l'inferma esegue dei movimenti intenzionali.

Quando l'ammalata si vuole sedere sulla poltrona, vi si accosta lentamente e poi vi si lascia cadere come una massa inerte, quasi che tutte le articolazioni fossero saldate.

È curioso il modo come essa si alza dalla poltrona. Vedete che fa parecchi tentativi inutilmente; poi si appoggia con gli avambracci sui bracciali per sollevare il corpo, e dopo alcuni sforzi, ora per sollevare la metà destra ed ora la sinistra del bacino, arriva a tenersi in piedi. Ma non può mettersi subito in cammino, per quanto gliene facciamo vive premure.

Essa esita a dare il primo passo, sia perchè l'atto volitivo deve vincere la rigidità muscolare, sia perchè ha grande paura di cadere. E domanda il suo bastone, si afferra a qualche mobile, ad una infermiera per equilibrarsi nelle prime prove e dà il primo passo con grande sforzo e poi il secondo con minore lentezza fino a che col corpo inclinato innanzi, camminando a piccoli passi e leggermente strascicando, si slancia con foga maggiore e con tendenza a cadere in avanti o a battere contro un muro.

Abbiamo un bel dirle e con tono energico di regolarizzare il passo, di rallentarlo, di arrestarsi al comando, di girare attorno al suo asse, di voltarsi in-

dietro; essa non può moderare questa tendenza a slanciarsi innanzi, e, come attratta da potente calamita o da forza arcana, corre dietro al proprio centro di gravità.

Il fenomeno della propulsione, che si manifesta spontaneo nella nostra malata, può essere facilmente provocato quando essa sta ferma in posizione eretta, tirandole leggermente in avanti il vestito. È raro che la retropulsione si manifesti spontanea. Nella storia della nostra inferma è scritto che essa a volte tende a rinculare spontaneamente, come se una mano invisibile la tirasse pei capelli.

Nella nostra inferma esiste il fenomeno della retropulsione provocata. Basta fare, come vedete, improvvisamente una trazione leggiera sul suo vestito dal di dietro per vederla rinculare con molta veemenza e con grandissimo pericolo di cadere ai primi passi.

In un caso di Leroux la retropulsione era spiccata. Appena la si tirava in dietro per gli abiti, l'inferma rinculava, fino a trovare un ostacolo, che, invece di arrestarla, la respingeva innanzi, come una vettura ferroviaria che, sotto l'influenza della scossa, urtando contro dei propulsori, riparte in senso contrario.

In un nostro infermo, in cui vi era il tipo di flessione antero-laterale del tronco, invece della propulsione, esisteva la lateropulsione spontanea e provocata.

In altra lezione ci occuperemo delle forme incomplete ed anomale, del meccanismo d'azione dei singoli sintomi e della cura.

LEZIONE QUARTA

FORME COMPLETE ED INCOMPLETE DEL MORBO DI PARKINSON

(Seguito)

SOMMARIO. — La forma completa del morbo di Parkinson, si osserva più facilmente delle forme incomplete. — Le forme incomplete o rudimentali, e le forme atipiche o anomale. — Diagnosi differenziale. — Presentazione di due casi con forma incompleta ed anomala. — Definizione del tremore. — Distinzioni del tremore secondo Van Swieten, Galeno, Gubler, Charcot, Maragliano. — Tipi di tremore continuo ed intenzionale con presentazione di infermi. — Il tremore della sclerosi a piastre disseminate, il tremore epiletticoide spinale. — Il tremore del morbo di Basedow, il tremore senile. — Le oscillazioni disordinate della corea di Sydenham e del grande tic. — Patogenesi del tremore in genere e del parkinsoniano in specie. — Ricerche di fisio-patologia e farmacologia sperimentale ed indagini anatomiche. — Spiegazione dei casi di Westphal e di Grashey. — Il morbo di Parkinson è una nevrosi. — Le alterazioni rinvenute possono dipendere da lenta eccitazione dei centri. — Sul meccanismo d'azione del fenomeno della propulsione e retropulsione. — Per spiegare questo sintoma non basta lo spostamento del centro di gravità, bisogna pensare ad un'azione cerebellare. — Cura del morbo di Parkinson secondo i concetti moderni.

È abbastanza facile il diagnosticare il morbo di Parkinson in individui che presentano il tremore caratteristico, la rigidità delle membra, la flessione anteriore della testa e del tronco, l'atteggiamento speciale delle mani, la deformazione delle dita, lo sguardo fisso, immobile, impassibile, l'astenia e la lentezza dei movi-

menti, il bisogno continuo di muoversi, la propulsione, la retropulsione, il senso esagerato di calore, i dolori reumatoidi ecc. È un quadro così caratteristico e così eloquente, che, una volta visto, non lo si dimentica più.

Ma non si può ripetere lo stesso per certi casi, abbastanza incompleti nella loro estrinsecazione sintomatica, che ordinariamente sfuggono agli occhi di chi non è molto addentro nelle proteiformi modalità cliniche delle malattie del sistema nervoso.

In questi casi incompleti, rudimentali, anomali, spesso sogliono far difetto alcuni dei sintomi creduti patognomonici, o almeno costituenti la parte più importante della forma clinica.

Le forme incomplete o *fruste* di molte malattie nervose, come il morbo di Basedow, la sclerosi a piastre disseminate, la tabe dorsale, l'isterismo ecc., sono molto più facili a manifestarsi che il tipo completo e classico. In queste malattie le anomalie del tipo classico rappresentano la regola, e la forma tipica e completa deve cedere il posto alle forme rudimentali ed incomplete.

Nel morbo di Parkinson la forma completa è la più comune, o, almeno, il tremore, che è il sintoma fondamentale, raramente suole mancare addirittura.

Dipende ciò dal fatto che in questa malattia le forme incomplete non sono punto bene studiate?

È probabile. Ma io credo che in questa malattia vi sia la tendenza alla manifestazione della forma completa, perchè le alterazioni molecolari o istologiche del morbo di Parkinson, per la estensione e la sede che occupano (ponte, bulbo), sono tali da provocare facilmente disordini morbosi completi e svariati.

Le forme cliniche, che deviano dal tipo descritto da Parkinson, sono di differenti specie.

Quelle, che più si allontanano dal tipo comune, si manifestano private del sintoma più saliente del morbo, qual è il tremore. Altre presentano un inizio anormale e poi si completano dopo un periodo di tempo più o meno lungo.

Adunque le forme devianti dal tipo comune sono ora incomplete, rudimentali, ora atipiche ed anomale.

Le più frequenti sono quelle del secondo gruppo. In queste d'ordinario non fa difetto il tremore, il quale però suole comparire dopo un periodo di tempo molto variabile dalla manifestazione degli altri fenomeni della malattia. In questi casi, per tutto il tempo che il tremore manca, ne fa le veci la rigidità muscolare con tutto il corteo dei sintomi a cui dà luogo. In altri casi, che debbono rientrare in questa stessa classe, la malattia è completa per un certo periodo di tempo, ma poi il tremore si attenua, scompare più o meno completamente, restando tutti gli altri sintomi della malattia.

L'altro gruppo di forme poco comuni è costituito da osservazioni cliniche, in realtà non molto frequenti a riscontrarsi in pratica, in cui o manca completamente il tremore per tutto il decorso della malattia, o pure il fenomeno è tanto poco sensibile che suole sfuggire all'infermo ed anche ad un medico che esamini con troppa superficialità. Ordinariamente in questi casi il tremore, lievissimo, è limitato alle dita delle mani e suole esagerarsi e farsi evidente al clinico negli accessi di collera, di sdegno, per un patema d'animo.

Anche in queste forme i sintomi, che per importanza sostituiscono al tremore, sono la rigidità muscola-

re e la lentezza dei movimenti. Accanto a tali sintomi, che sogliono comparire fin da principio, preceduti o no da dolori reumatoidi circoscritti o diffusi, si collocano tutti gli altri fenomeni, che fanno parte dei tipi completi.

In questi casi non sogliono far difetto, più o meno completamente, l'attitudine statuaria con la testa ed il tronco inclinati, l'atteggiamento involontario delle mani a cono, simile a quello che si usa per annasare o per prendere la penna da scrivere, l'espressione della fisionomia, ora mesta, ora triste e crucciata, inerte, con lo sguardo fisso e penetrante, la lentezza della parola e dei movimenti, la propulsione, la retropulsione, l'irrequietudine ed il senso esagerato di calore, anche nelle fredde notti d'inverno.

Negli ammalati, in cui la rigidità muscolare è così sviluppata da produrre lo strascicare dei piedi ed il dondolamento durante il cammino, facilmente si suole pensare alla paraplegia spasmodica per lesioni diverse del fascio piramidale. Fa mestieri però riflettere che nel morbo di Parkinson non esiste la trepidazione epiletticoide degli arti, spontanea o provocata dal rad-drizzamento brusco della punta del piede, nè tampoco l'esagerazione dei riflessi tendinei.

Quando vi sono dolori intensi con deformazione delle dita delle mani, senza tremore, la forma anomala o incompleta del morbo di Parkinson si può confondere col reumatismo cronico deformante. La mancanza di vere tumefazioni articolari e delle alterazioni dei capi ossei e la presenza degli altri fenomeni mettono subito il clinico sulla buona via.

Ed ora eccovi una donna, che non presenta tutti i

caratteri del morbo di Parkinson, ma alcuni soltanto.

Solamente tenendo presente il tipo classico, di cui abbiamo esposte le più minute particolarità, potrete fare la diagnosi in questo caso. Se io vi avessi presentata l'ammalata, senza avervi prima esposte tutte le nozioni del tipo classico, questa diagnosi, siatene sicurissimi, voi non l'avreste fatta mai.

Come vedrete, il caso non solo si manifesta con una grande attenuazione dei sintomi, ma è completamente muto per quanto si riferisce alle cause determinanti e predisponenti.

Magnani Caterina di anni 64, colona, di Vicopisano, coniugata, riguardo al suo gentilizio fa notare che la madre le è morta per cardiopatia ed una sorella per tubercolosi polmonare.

Quanto ai suoi antecedenti personali, trovo una polmonite sofferta nella infanzia e l'Influenza due anni or sono. Del resto, salvo lievi indisposizioni di breve durata, l'inferma non ha avuto altre malattie d'importanza fino all'ottobre del passato anno.

In quest'epoca con grande sua meraviglia si accorse che i movimenti del suo arto superiore destro divenivano sempre più impacciati e lenti. Questa difficoltà dei movimenti volontari, che l'inferma indica come debolezza, dopo 3 mesi, colpì anche l'arto inferiore dello stesso lato, a tal punto da provocare un'andatura alquanto strascicante. Persistendo questi disturbi, l'inferma si è determinata a venire all'Ospedale e il 27 aprile è stata accolta in Clinica.

Quello che maggiormente vi colpisce è il suo sguardo e la sua cera. In tutto il tempo in cui ho esposte le poche notizie anamnestiche, essa non ha mai tolto da me il suo sguardo.

La storia della sua malattia ha forse turbato il suo cervello, ma il suo viso è rimasto impassibile. Lo sguardo è fisso e penetrante; gli occhi suoi sono i vostri!

I movimenti dei muscoli della faccia, delle palpebre, e dei bulbi oculari sono lenti. Notasi un leggiero grado di nistagmo spontaneo.

L'atteggiamento della sua fisionomia esprime contemporaneamente un senso di diffidenza e un senso di lieve corruccio.

Niente di speciale nei movimenti della lingua e nella loquela.

Se la invitate a fare qualche movimento, per esempio a prendere il cappello, ad alzarsi, a sedersi, essa esegue tutto con una certa disinvoltura e precisione, ma non è sollecita: l'atto volitivo trova un ostacolo nella rigidità dei muscoli.

Quando sta distratta, la mano destra tende a prendere involontariamente l'atteggiamento a cono col pollice applicato alle estremità dell'indice e del medio. Non vi sono deformazioni speciali.

Cammina col tronco incurvato innanzi, come irrigidita, e lievemente inclinata a destra.

In lei non si nota l'esitazione nel mettersi in movimento ed il classico cammino a piccoli passi; ma vi è qualche cosa di ritmico, di cadenzato, di lento nella sua andatura.

Col metodo della trazione anteriore o posteriore noi scorgiamo un certo grado di propulsione ed un accenno di retropulsione. Non si nota propulsione spontanea.

Non esiste il senso di calore esagerato in nessuna parte del corpo. Soltanto la inferma è irrequieta, non sa tenere una posizione fissa e si lamenta sovente di un dolore alla nuca che le turba perfino il sonno.

Le sensibilità generali e specifiche sono normali; lievemente esagerati i riflessi tendinei.

Le masse muscolari, quantunque resistenti, sono leggermente assottigliate nell'arto inferiore destro. Col sistema della valutazione dei pesi e del dinamometro possiamo accertare un grande indebolimento della forza muscolare più spiccato nella metà destra che nella sinistra.

L'inferma solleva col piede sinistro un peso di Kilogr. 12,700 e col piede destro un peso di Kilogr. 7. Il dinamometro segna 10 per la mano destra e 18 per la mano sinistra. Sono normali le reazioni neuro-muscolari alla corrente faradica e galvanica. La resistenza elettrica è eguale a 6200 Ohm.

In tutto il tempo che abbiamo fatto i differenti esami, non abbiamo visto comparire affatto il tremore. Qui, dunque, manca il carattere culminante, pur esistendo parecchi dei sintomi della malattia.

L'inferma dice di non tremare mai e lo dice con una convinzione che non ammette discussione. Ma io l'ho vista tremare una volta quando mi raccontava la sua storia e proprio nella mano destra. Questo tremore si verifica quando va soggetta ad emozione, quando un grande turbamento l'assale. Io l'ho vista tremare un giorno nell'osservare estatica la sua compagna, condannata a giacere tutta tremolante su di una poltrona senza speranza di miglioramento. In quel momento ella era forse sopraffatta dal presentimento che a lei pure sarebbe stata serbata la stessa sorte!

Ma questo tremore possiamo anche provocarlo obbligandola a tenere ambo le braccia nella classica posizione del giuramento. Voi vedrete tosto che tra per l'emozione che prova sotto i nostri sguardi indiscreti,

tra per il fenomeno della stanchezza, il tremore non si farà attendere. Ed infatti ecco che le dita della mano destra in ispecial modo oscillano con movimenti ritmici e lenti, che si propagano a tutto l'arto e non hanno nulla a vedere col tremore minuto, rapido degli alcoolisti e dei Basedowiani.

Per farvi avere una idea delle forme incomplete del morbo di Parkinson vi rifarò per sommi capi la storia clinica di un infermo da me osservato nel 1884.

Il Signor C. L., di Napoli, dimorante in via Roma, ha 57 anni. Venne a consultarmi per una sua malattia, ritenuta gravissima da molti medici. Era rattristato a tal punto da credere che, da un momento all'altro, dovesse finire per emorragia cerebrale.

Dice di esser stato sempre sano e vigoroso. Sua madre fino all'età di 45 anni soffrì di convulsioni nettamente isteriche; una sua sorella è colpita da ciò che appellasi piccolo isterismo. Ricorda di aver avuto uno zio paterno epilettico.

Le sue sofferenze sono incominciate da circa tre anni. La sera del 6 febbraio 1881, nel ritirarsi a casa, fu aggredito da due individui armati di pugnali, che lo derubarono. Passò una notte agitatissima in preda ad una specie di lieve delirio. Il domani nell'alzarsi avvertì un indolenzimento ed una debolezza nell'arto superiore destro, che gl'impedivano di eseguire movimenti delicati.

Nei giorni consecutivi la inerzia dell'arto crebbe: l'infermo avvertì dolori lancinanti, trafittivi lungo il braccio destro e nella spalla sinisira. I dolori scomparvero completamente dopo due mesi; non così il disordine motorio dell'arto superiore destro, che anzi

insensibilmente si diffuse anche al piede destro. Impensieritosi, più per la persistenza del sintoma che per la sua intensità, dimandò il parere di parecchi medici, i quali pensarono tutti ad una lesione cerebrale.

Ma il fenomeno incalzava e tendeva ad invadere la metà sinistra del corpo. Dopo un certo periodo di tempo, un anno circa, da scherzevole e gioviale che era, divenne triste e increscioso. Tutta la forma clinica della sua malattia si limitava ad una diminuzione di sveltezza nell'esecuzione dei movimenti, specie nella metà destra del corpo. L'infermo asseriva che ciò verificavasi, non perchè fosse realmente indebolito, giacchè era in grado di fare sforzi così energici come pel passato; ma perchè trovava un certo impaccio nello sviluppo della sua forza muscolare, per una tal quale resistenza, che incontrava soprattutto nei liberi movimenti delle articolazioni degli arti. Coll'andare del tempo il fenomeno cresceva e l'infermo trovava sempre più difficoltà nel camminare, nella prensione degli oggetti ed anche nei movimenti di flessione, di estensione, di lateralità del tronco e della testa. Oltremodo penoso gli riusciva salire a cavallo o in vettura.

Mi disse con un'aria di profondo mistero: « Non crediate che questo stato di soverchia resistenza sia continuo; basta che io vinca un certo ostacolo che si oppone ai primi movimenti, per camminare ed agire poi come nei miei più bei tempi di buona salute; anzi ho osservato che spesso spesso mi capita, mio malgrado, di accelerare il passo e di correre in avanti, come se fossi attratto da una potente calamita o da forza arcana. Io non posso moderare o frenare questa ten-

denza a correre quando ho camminato per buona pezza e, soventi volte, se non mi appoggio a qualche sostegno, mi sembra di correre pericolo, da un momento all'altro di cadere, con la faccia a terra ».

A questi sintomi altri se ne aggiunsero di non minore importanza. Durante le notti fredde d'inverno non poteva tollerare molte coperture, avvertendo un indicibile ed insolito calore, spesso seguito da sudore e da smania che non gli dava pace, e lo costringeva a dimenarsi nel letto, a cambiare continuamente posizione, ed a scendere diverse volte.

Stato attuale.—Assenza completa di tremore nello stato di calma e durante un accesso di collera. Prova una certa pena nell'esecuzione degl'impulsi motori volontari. Passa un po' di tempo tra il pensiero e l'atto, tra la volontà e la realizzazione di un suo comando. Ogni movimento si compie con lentezza e con fatica estrema. La difficoltà al moto e la rigidità degli arti esistono sia nei movimenti spontanei, che in quelli provocati. Nel flettere o nell'estendere soprattutto l'arto superiore destro l'infermo avverte durezza, rigidità; se si siede o si alza, lo fa come fosse tutto di un pezzo; sembra che le articolazioni abbiano perduta ogni funzione.

La grande esitazione e l'impaccio che prova nel mettersi in cammino cessano dopo di aver percorsi pochi metri, verificandosi allora un fenomeno del tutto opposto, ossia una tendenza a camminare a piccoli passi ed a prendere, suo malgrado, una corsa rapida e pericolosa.

Con sua somma meraviglia, misi in evidenza il fenomeno della retropulsione, tirandolo d'improvviso leggermente per di dietro, camminò subito rinculando

prima lentamente, poscia i movimenti retrogradi si precipitarono e dovetti sostenerlo per non farlo cadere. Le braccia sono poco discoste dal tronco e gli avambracci leggermente flessi sulle braccia, il pollice e l'indice, a preferenza della mano destra, sono estesi ed avvicinati fra loro; le altre dita serrate, leggermente flesse e deviate in fuori. Nessuna deformazione rilevante nelle articolazioni della mano. Scrittura poco o nulla alterata.

La testa ed il tronco sono leggermente inclinati. Le pliche della fronte sono pronunziate. Sguardo fisso, immobile; la fisionomia esprime in un certo grado lo stupore e la tristezza. Ogni parola gli costa uno sforzo.

Durante la notte avverte un senso di calore insolito e bisogno incessante di cambiare posizione. Nel corso del giorno, se è assiso, desidera alzarsi, ma appena alzato vuole di nuovo sedersi: in poche parole nessuna posizione gli è comoda.

La forza muscolare è poco diminuita in ambo gli arti. Col dinamometro si osserva: mano destra 35, mano sinistra 40.

Le sensibilità, le facoltà intellettive sono integre. Non si lagna di vertigini e di altri disordini cerebrali.

Ora che conosciamo tutte le modalità del tipo classico ed anche il tipo incompleto, è bene occuparci di un altro studio, fare cioè l'analisi fisio-patologica dei singoli sintomi, o, per meglio dire, chiarire il meccanismo d'azione di essi.

E' bene cominciare dal fenomeno più importante, quale è il tremore, tanto più che mi si porge il destro

di mostrarvi riunite insieme molte forme cliniche, in cui si osservano le più svariate oscillazioni del corpo. Tutti questi infermi, che stanno a voi dinanzi, tremano o possono tremare.

Dal paragone e dal contrasto, ne metto pegno, vi farete un'idea chiara e completa del sintoma che vogliamo analizzare.

Voglio però fin da principio confessarvi che, quantunque il tremore sia un sintoma di molta importanza, tra i primi a manifestarsi, e quello che attira maggiormente l'attenzione del medico e dell'infermo, pure esso non è una manifestazione clinica che serva ad individualizzare un determinato tipo di malattia del sistema nervoso.

Non c'è da dubitare che il tremore, nelle sue diverse modalità cliniche, nelle sue varietà di forma, di sede, di estensione, di ritmo, possa, in un gran numero di casi, indicare una malattia nervosa più che un'altra; ma fa d'uopo anche confessare che vi sono parecchi tipi di malattie, in cui il tremore si può manifestare con caratteri perfettamente identici, sì che esso solo non può condurre il medico alla diagnosi del morbo, di cui è un sintoma, quantunque sia sintoma di molto valore e quasi capitale. Soltanto il tremore studiato in tutte le sue modalità vi potrà mettere sulla strada per fare alcune diagnosi.

La definizione più completa che si possa dare del tremore è questa che io propongo:

Il tremore è una agitazione involontaria del corpo o di una sua parte, continua o intermittente, spontanea o provocata, ad oscillazioni rapide o lente, ritmiche o aritmiche, più o meno estese, compatibili con l'esecuzione dei movimenti volontari, che possono essere soltanto modificati nella loro precisione.

Van Swieten distinse il tremore in convulsivo e paralitico; *tremor coactus* il primo e *tremor a debilitate* il secondo. Il tremore convulsivo si manifesta principalmente nel riposo ed anche durante i movimenti, il tremore da debolezza si manifesta solamente nell'esecuzione di un movimento volontario.

Quasi identica a questa è la distinzione che avea fatta Galeno, il quale distingueva il tremore in *παλμὸς* (*palpitatio*), che sarebbe il tremore convulsivo che si produce pure nel riposo, ed in *τρεμὸς* (*tremor*) o tremore paralitico, che si manifesta durante i movimenti.

Il Gubler ha richiamata l'attenzione sul tremore che si manifesta tenendo il corpo in un'attitudine fissa, stazione eretta per esempio. Questo tremore deve essere distinto da quello che si verifica nel riposo e durante lo spostamento di un arto o durante la traslazione del corpo intero.

Lo Charcot, dando maggiore importanza al valore clinico che al significato fisio-patologico, ha resa molto comune in clinica la distinzione del tremore in *continuo*, manifestantesi sia nel riposo che nell'esecuzione dei movimenti volontari, e *intermittente* o *intenzionale*, manifestantesi solo quando l'infermo esegue un movimento volontario.

Meritano appena di essere menzionate le distinzioni del tremore in acuto e cronico, in parziale e diffuso, in essenziale, idiopatico ed accessorio, accidentale, sintomatico, ecc. Sono tante modalità cliniche che non si distinguono per un concetto definito.

In alcuni casi il tremore è la traduzione esteriore di una lesione organica dei centri encefalici, bulbo-spinali, dei muscoli o dei nervi periferici.

In altri casi esso rappresenta un disordine funzionale,

non collegato a lesione materiale del sistema nervoso, almeno dimostrabile coi nostri attuali mezzi d'indagine.

E finalmente, in certe circostanze, il tremore riconosce per causa una intossicazione per veleni minerali, vegetali, animali, batterici; onde le denominazioni di tremore organico, anorganico o funzionale e tossico.

Il Maragliano, convinto che la divisione del tremore in continuo ed intenzionale si basi su di un semplice concetto nosografico, consiglia di adottare una divisione, la quale corrisponde ad un esatto concetto fisiopatologico, perchè si fonda sullo stato in cui si trovano i centri nervosi.

Secon'o il Clinico di Genova, vi è un tremore da ipercinesi degli elementi motori dei centri nervosi, un tremore da atassia o da incoordinazione imperfetta dei movimenti, ed un tremore da ipocinesi dei centri o da diminuzione dell'energia muscolare.

Secondo il mio modo di vedere, il tremore da incoordinazione potrebbe figurare come una varietà del tremore da ipercinesi. Essendo l'aumentata eccitabilità dei centri collegata ad una ineguale resistenza degli elementi nervosi e ad un grado di maggiore diffusibilità, l'eccitamento nerveo si ripartisce senza armonia ed intempestivamente ai nervi periferici ed alle potenze muscolari: onde disquilibrio nella contrazione dei flessori e degli estensori ed incoordinazione dei movimenti.

Ma fino a tanto che l'anatomia patologica e la fisiopatologia sperimentale non ci forniranno dati più precisi e sicuri per adottare questa divisione, che deve essere il nostro obiettivo, per comodità della clinica crediamo si debba ancora mantenere la divisione del

tremore in continuo ed intenzionale, attorno a cui comodamente si aggruppano le diverse varietà di esso.

Questa distinzione, astrazione fatta dalla interpretazione patogenetica, viene pienamente confermata dall'esame clinico degl' infermi.

Infatti vi è una classe di ammalati, che tremano nell'esecuzione di un movimento intenzionale, come nell'accostare un bicchiere alle labbra, nello scrivere, nell'alzarsi, nel camminare, mentre, quando tutte le parti del corpo sono in perfetto riposo, il tremore non si verifica affatto; e ve n'ha per lo contrario un'altra, in cui il tremore è continuo, permanente, ed agita le membra senza tregua, anche nel riposo più assoluto, specie a malattia avanzata, interrotto solamente dal sonno.

Il tremore della sclerosi a piastre disseminate può rappresentare il tipo più spiccato del primo gruppo e quello della paralisi agitante il tipo del secondo gruppo; senza che con questo si possa affermare che il tremore intenzionale sia un carattere distintivo della sclerosi a piastre ed il tremore continuo, che si manifesta anche nel riposo, sia esclusivo della paralisi agitante.

Tra i tremori intenzionali, a fianco a quello della sclerosi a piastre, si deve collocare il tremore della paralisi generale progressiva; vengono in seconda linea il tremore per avvelenamento da piombo, da mercurio, da alcool, da arsenico, ecc., e la trepidazione epilettoide della paralisi spastica.

Tra i tipi di tremore continuo meritano di essere nominati in prima linea, subito dopo il tremore Parkinsoniano, il tremore del morbo di Basedow, il tremore senile ed il tremore da avvelenamento nicotinico; stanno in second'ordine i tremori dovuti a parecchie sostanze tossiche: oppio, cicuta, colchico, aconito, haschisch, ecc.

Mi si porge l'opportunità di presentarvi alcuni tipi di malattie nervose, in cui il fenomeno del tremore si manifesta in tutto il suo splendore.

Potrete, dopo lo studio sommario delle modalità di queste diverse varietà di tremore, farvi una idea più chiara del fenomeno.

Ecco un individuo, il famoso Bertini, che avete visto spesso camminare per le vie di Pisa con andatura molto bizzarra, colpito da una classica forma di sclerosi a piastre disseminate, tale che non si potrebbe desiderare più completa.

Voi vedete che, quando il suo corpo e le sue membra riposano comodamente e completamente distese nel letto e la testa è adagiata sul guanciale senza apparente contrazione dei muscoli nuchali, lui immobile, silenzioso, non si verifica alcun movimento anomalo. Appena la testa si scosta dai guanciali, o la si mantiene semi-eretta, e gli arti, sebbene, apparentemente distesi, non poggiano su di un piano resistente, il tremore si manifesta. Nella forma classica adunque basta una lieve contrazione muscolare per fare apparire il tremore: esso cessa quando il rilasciamento muscolare è completo, ma le oscillazioni maggiori si manifestano nel compiere un movimento intenzionale più complesso. Lo invito a prendere un bicchiere ricolmo d'acqua, che sta sul tavolo; il tremore si manifesta ai primi movimenti dell'arto ed aumenta sempre più, a misura che il bicchiere viene accostato alle labbra e si esagera al punto che l'acqua trabocca ed il bicchiere batte contro i denti.

Nella sclerosi a piastre non tremano soltanto gli arti superiori, ma anche gl' inferiori ed il tronco con movimenti oscillatorî nel senso antero-posteriore. Il cam-

mino viene ostacolato non solo dal tremito che agita gli arti inferiori, appena il piede si distacca dal suolo, ma da una speciale titubazione della persona intera, che ricorda la titubazione dell'ebbro e delle malattie cerebellari.

Tremano anche i muscoli degli occhi (nistagmo), trema la testa per oscillazioni proprie e non propagate.

Adunque il tremore della sclerosi a piastre è un vero tremore intenzionale, provocato sempre da contrazioni muscolari, o da attitudini speciali, mantenute da un certo grado di energia di alcuni gruppi muscolari (aumento del tono normale).

Un vero tipo di tremore provocato lo si può osservare in tutti questi infermi, nei quali abbiamo diagnosticato la sclerosi dei cordoni piramidali, provocata da lesioni e malattie diverse: emorragia nel terzo anteriore e medio del segmento posteriore della capsula interna, mielite cronica diffusa, morbo di Little o paraplegia spastica congenita, sclerosi a piastre con predominio nei cordoni piramidali incrociati.

Questi individui non tremano affatto sia nel riposo, che durante un movimento intenzionale; ma, appena raddrizzo loro bruscamente un piede o fletto il piede sulla gamba, l'arto è agitato da oscillazioni cloniche molto estese ed intense.

Un tremore, che somiglia alquanto al tremore del morbo di Parkinson, è quello del morbo di Basedow o gozzo esoftalmico.

Vi posso presentare due individui, Beni e Martinelli, il primo con morbo di Basedow, senza nè gozzo, nè esoftalmo, il secondo con un accenno di gozzo e di lieve esoftalmo. Il tremore si verifica nel riposo e durante l'esecuzione di un movimento intenzionale, e si

esagera potentemente per le emozioni morali, ed anche spontaneamente così come nel morbo di Parkinson. Ma nel morbo di Basedow le oscillazioni tendono a farsi generali; quantunque si manifestino più spiccate alle estremità degli arti superiori, esse sono molto minute, meno ritmiche e soprattutto molto più numerose nell'unità di tempo: $9\frac{1}{2}$ a secondo invece di 5 o 6, come nel morbo di Parkinson.

Nel momento non ho potuto far trasportare nell'anfiteatro un tipo di tremore senile, che somiglia tanto, specie quando si è diffuso agli arti, al tremore Parkinsoniano.

Ma vi prego di passare per la corsia donne dello Spedale e vedrete questo esempio proprio classico. Sono notevoli quelle oscillazioni nel senso antero-posteriore e laterale che fanno dire involontariamente all'inferma sì e no (tremore affermativo e negativo del Sanders).

È un tremore che persiste nello stato di riposo, e che non è punto modificato dai movimenri volontari: ha un ritmo lento, quasi cadenzato e non è sempre conseguenza della vecchiezza.

Vi presento alcune varietà di oscillazioni, che a rigore di termini non entrano nella categoria dei tremori, ma in quella dei movimenti coreici o coreiformi. Ve li mostro per farvi meglio toccar con mano la differenza che passa tra il tremore e le oscillazioni coreiche.

Queste due ragazzine sono entrambe colpite dal tipo di corea volgare o tipo Sydenham, con la differenza che in questa, di età minore, la corea si è sviluppata istantaneamente dopo uno spavento e manca ogni lesione organica di cuore; in quest'altra, poco più

avanzata negli anni, potete notare un classico vizio mitralico.

Osservate queste contrazioni brusche, rapide ed involontarie, diffuse a tutto il corpo, compresi i muscoli della faccia, che danno luogo a smorfie e gesticolazioni diverse, ed anche le più strane, a movimenti di grande ampiezza da spostare gli arti e da impedire l'esecuzione di un movimento intenzionale qualsiasi, che l'emozione esagera e che l'impero della volontà può appena per un istante frenare. Qui nessun ritmo, tutto è bizzarra, per cui i movimenti sono disordinati ed illogici.

Vi prego di osservare questa signorina, che, mentre è in apparente riposo fisico e psichico, di tratto in tratto esegue movimenti bruschi, rapidi, abbastanza energici, ineguali, che pongono in attività complessi gruppi muscolari, i quali fisiologicamente agiscono in modo sinergico per compiere un determinato atto intenzionale. A voi fa impressione vedere come in poco tempo la inferma fa spallucce, agita e confrega le gambe fra loro come chi voglia sedare un molesto prurito, fa col capo un atto di ribrezzo o d'imperioso e brusco diniego, un'improvvisa riverenza e così via.

Contemporaneamente si osserva la follia del dubbio e spiccatissima coprolalia. La nostra ammalata non proferisce il celebre motto di Cambronne, che è tanto abituale a simili inferme, ma dice facilmente vallo a prendere..... con quel che segue, Dio fet..... e via su questo tono.

Voi vi trovate innanzi ad un caso classico di pseudo-corea, che va sotto il nome di grande tic.

Quale è la patogenesi del tremore?

Bisogna partire da nozioni quasi assicurate.

Ogni contrazione muscolare normale rappresenta la somma di tante contrazioni elementari. Questo fatto è stato dimostrato dai lavori di Weber e di Marey. La contrazione si compone di tante piccole scosse, la cui rapidissima successione produce la fusione, come quella delle onde sonore di una corda in vibrazione.

Che la contrazione muscolare fisiologica sia la risultante di una serie di scosse ammirabilmente fuse, è provato dal fatto, che, se si ascolta un muscolo in contrazione, si sente un suono, rumore o tono muscolare. Quando la contrazione aumenta di energia ed aumenta quindi il numero delle scosse, il tono muscolare diviene più acuto ed alto.

Per aversi la contrazione fisiologica queste vibrazioni elementari non debbono superare il numero di 30 in un secondo. Se questo numero è superato, avrete la contrattura tetanica. Se queste contrazioni elementari saranno 15-20, esse non si fonderanno in una contrazione unica, saranno fra loro staccate, la contrazione si decompone nelle sue scosse costitutive, ed invece di avere la contrazione fisiologica, avrete il tremore. Queste oscillazioni elementari a volte possono essere anche della quantità richiesta per avere una contrazione fisiologica, ma se sono disuguali nella intensità o difformi, e deficienti nella loro energia, cioè alcune più ampie ed altre meno ampie, alcune intense ed altre meno intense, avrete anche il tremore.

Di modo che si ha il tremore sia quando le oscillazioni elementari sono minori delle fisiologiche, sia quando esse, fisiologiche in numero, sono ineguali in intensità per il non difforme eccitamento dei centri motori.

Però con questa teoria voi potete spiegare il tremore

re che si avvera quando si fanno movimenti intenzionali; ma donde viene il tremore che si manifesta durante il riposo? Con quale meccanismo esso si produce? Questo tremore deve avere un'altra patogenesi.

Il muscolo, allo stato di riposo, non si trova in completo rilasciamento; esso è in semi-contrazione, cioè ha quella tonicità che lo mantiene in uno stato che non è nè paralisi, nè contrazione, ma uno stato intermedio, a cui si dà il nome di *tono muscolare*.

Secondo il concetto del Cyon, il tono muscolare normale dipende dallo stato tensivo incessante, vale a dire dal tono in cui normalmente si trovano gli archi diastaltici spinali. Adunque il tono muscolare è possibile, perchè dal midollo spinale partono eccitazioni continue e costanti capaci di mantenere questo stato speciale nei muscoli. Se queste eccitazioni sono o poco o molto intense, irregolari, difformi si verificherà una rottura continua di equilibrio tra i muscoli antagonisti e si manifesterà il tremore anche nel riposo.

Il tremore si può manifestare per un'alterazione molecolare o istologica, diretta o indiretta, di tutto il fascio piramidale, lungo tutto il suo decorso, nel cervello, nel ponte, nel bulbo, nel midollo spinale, e per alterazione dei nervi periferici e dei muscoli. Ma le cause che più facilmente sogliono indurre le diverse specie di tremore sono quelle che provocano una modificazione morbosa di certi punti del ponte del Varolio o del bulbo.

Che la sede della modificazione dei centri nervosi che produce le oscillazioni diverse della paralisi agitante e forse del tremore senile, del tremore alcoolico, mercuriale, saturnino, ecc. debba trovarsi nel ponte e nel bulbo, viene confermato dalle ricerche fatte sull'azio-

ne fisiologica e sul meccanismo della nicotina, come hanno dimostrato Charcot e Vulpian.

È noto che la nicotina produce un tremore molto notevole di tutte le parti del corpo.

Se recidete lo sciatico o le radici motrici ad una rana, il tremore non si manifesta nell'arto in cui si è fatta la recisione. Ciò prova categoricamente che il veleno non produce il tremore per un'azione esplicantesi sulle estremità o sui tronchi dei nervi e sui muscoli.

La recisione trasversale del midollo spinale impedisce la manifestazione del tremore nelle parti innervate dal segmento del midollo che si trova in sotto della sezione. Se provocate il tremore generale con la nicotina, voi recidete trasversalmente il midollo nel mezzo della sezione dorsale, il tremore persiste negli arti anteriori, nei muscoli della testa, nei muscoli ioidei ed in quelli delle mascelle e scompare per incanto negli arti posteriori. Se la recisione cade in sotto del colletto del bulbo, in sopra del luogo onde emergono le radici nervose degli arti, vedrete scomparire il tremore anche negli arti anteriori. Queste ultime esperienze dimostrano perentoriamente che la nicotina non produce il tremore per azione sul midollo spinale.

La sede deve ricercarsi in sopra del colletto del bulbo.

Se ad una rana, che trema sotto l'influenza della nicotina voi togliete successivamente e con molta rapidità—perchè il tremore nicotinico dura poco—gli emisferi cerebrali, i talami ottici, i peduncoli cerebrali, i tubercoli quadrigemini, il tremore continua in tutte le parti del corpo malgrado queste mutilazioni.

Le convulsioni cesseranno per incanto ed in modo completo, appena si estirperà la parte dell'istmo del-

l'encefalo, che corrisponde alla protuberanza anulare ed al bulbo dei mammiferi.

Da tutte queste esperienze è facile convincersi che il tremore spasmodico, prodotto dalla nicotina, dipende da una irritazione degli elementi impressionabili del bulbo, la quale irritazione, eccitando l'attività delle cellule motrici dell'asse bulbo-spinale, provoca delle contrazioni irregolari in tutti i muscoli.

Questo modo d'interpretare la patogenesi del tremore nel morbo di Parkinson sembra contraddetto dalle osservazioni anatomo cliniche di Westphal e di Grashey.

In un caso di morbo di Parkinson con tremore di tutti e quattro gli arti, il Westphal per l'avvenuta emorragia della capsula interna, vide scomparire il tremore nella metà del corpo paralizzata e persistere negli arti non paralitici. Un fatto consimile è stato pure osservato da Grashey.

Queste due osservazioni però non contraddicono affatto la interpretazione patogenetica esposta innanzi, bensì provano che in certi casi di morbo di Parkinson, forse tra quelli recenti, l'irritazione del bulbo non è tale da dare oscillazioni spontanee; ma che oltre alle altre irritazioni esterne ed interne, vi si deve aggiungere quell'eccitamento continuo che vi arriva dalla corteccia cerebrale. Quando l'impressionabilità bulbare è molto esagerata, come avviene nei casi inveterati e gravi, non fa più bisogno dello stimolo corticale; il tremore si manifesta anche nella massima quiete dello spirito, perfino nel sonno, e l'influenza della volontà col predominio dei suoi centri inibitori non è più in grado di arrestarlo. Il tremore si modera e cessa soltanto nello stadio preagonico, per la moderazione dei

centri e pel rilasciamento muscolare indotto dalla narcosi carbonica.

Anche i risultati fornitici dall'anatomia patologica convalidano il nostro modo di vedere sulla sede presuntiva del tremore nel morbo di Parkinson e dei tremori diffusi in genere.

Eliminando tutte le osservazioni nelle quali risulta difettoso l'esame istologico e clinico, ve ne ha un certo numero, in cui fu riscontrata la sclerosi predominante del ponte e del bulbo.

Con ciò io non intendo schierarmi tra quelli che inclinano a fare della paralisi agitante una malattia organica.

Per me il concetto della nevrosi resta saldo; come resta saldo per l'epilessia, in cui si possono trovare alterazioni istologiche gravi; e ciò fino a nuovi studi.

Per quanto riguarda il morbo di Parkinson si può dire soltanto che le lesioni finora trovate dai ricercatori più coscienziosi ed esatti, tendono a localizzare la sede del morbo là dove la si deve supporre per le indagini forniteci dalla fisio-patologia e dalla farmacologia sperimentale.

Ammesso dunque che il morbo di Parkinson sia una nevrosi per modificazioni funzionali (alterazioni molecolari, chimiche) del ponte e del bulbo, non deve far meraviglia che lesioni istologiche diffuse del fascio motore, con predominio in quelle sedi speciali, possano destarla molto facilmente.

Io però propendo a credere, e l'ipotesi non deve parere strana, che simili lesioni possano pure destarsi per la lenta eccitazione funzionale di quei centri nervosi; e perfino le alterazioni nervose periferiche e dei muscoli, studiate da Pierret, Charcot, Borgherini, De Grazia, avrebbero la stessa origine.

E forse non sarà difficile al clinico poter diagnosticare le forme, molto rare in realtà, di morbo di Parkinson con vera base anatomica, prendendo in considerazione soprattutto il rapido esaurirsi della forza muscolare, le paralisi localizzate, gli accessi apoplettiformi ed epilettiformi, le vertigini ed altri fenomeni insoliti, e la forma rapidamente grave dei sintomi.

Per completare lo studio della interpretazione patogenetica dei sintomi, non ci resta che dire poche cose sul fenomeno della propulsione e della retro-pulsione, perchè tutti gli altri si spiegano facilmente con la rigidità e l'atrofia muscolare, comprese le attitudini viziose e le deformazioni delle mani.

Tutti credono che la tendenza a correre in avanti tenga esclusivamente al fatto che il centro di gravità è spostato per l'inclinazione della testa e del tronco, e che tutto si possa spiegare con una causa puramente meccanica, indotta dalla rigidità dei muscoli.

Il solo fatto dello spostamento del centro di gravità non dà ragione di quei casi, in cui si verifica la retro-pulsione spontanea e che hanno il tronco inclinato innanzi. Quale forza dunque spinge un individuo ad andare indietro, mentre il suo corpo tende all'innanzi?

Se è vero che il fenomeno della propulsione spontanea e provocata si osserva molto facilmente in coloro che hanno la più spiccata flessione anteriore del tronco, non mancano esempi, e noi ne abbiamo osservati alcuni, in cui il fenomeno della propulsione è poco o punto dimostrabile, non ostante la decisa inclinazione anteriore del corpo; e ve n'ha perfino in cui la propulsione si verifica senza notevole flessione. Con la teoria meccanica noi dobbiamo associare una teoria dinamica

per ispiegare tutto il fenomeno nelle sue varie modalità.

A tutti sono noti i rapporti anatomici e funzionali esistenti tra il ponte del Varolio, il bulbo ed il cervelletto. E sono di antica data le esperienze con cui si dimostra che basta ledere in taluni animali, uccelli e piccoli mammiferi, la protuberanza anulare per abolire in essi l'attitudine di tenersi in gamba e di locomuoversi.

Io credo che bisogni ammettere un disordine funzionale del cervelletto, per ispiegare il fenomeno della propulsione, della retropulsione, della latero-pulsione.

Il cervelletto senza perturbazioni sensoriali, perchè raramente si osserva la vertigine nei Parkinsoniani, manifesterebbe la sua influenza coi fenomeni dell'astasia muscolare, così ben descritta dal Luciani, cioè con quell'insieme di fenomeni, rappresentato dai tremiti, dalle discontinuità delle contrazioni muscolari, dalle oscillazioni, dalla titubazione o incertezza dei movimenti, che dimostrano una imperfetta fusione delle scosse e una certa mancanza di fermezza negli atteggiamenti e di graduale svolgimento delle contrazioni muscolari nei movimenti.

E, se nella paralisi agitante non si verificano tutti i fatti dell'astasia muscolare, e quelli dell'astenia ed atonia muscolare, che si sogliono osservare nelle ablazioni e nelle lesioni del cervelletto, lo si deve al fatto della permanente rigidità muscolare esistente nel morbo di Parkinson, che ne impedisce le molteplici manifestazioni.

Ecco perchè il fenomeno si esagera, diventa più complesso, a misura che la rigidità cede il posto alla deficienza muscolare, la quale si verifica nei casi inveterati e gravi, in cui subentra una vera titubazione e

gli infermi non possono neppure mantenersi nella posizione eretta e restano confinati nel letto o sulla poltrona.

Il concetto fisio-patologico, che scaturisce dall'analisi particolareggiata dei sintomi e dalle ricerche sperimentali, e che deve tenersi innanzi alla mente per istituire un trattamento curativo razionale e non empirico riposa sul fatto, che il morbo di Parkinson sia il prodotto di una condizione irritativa dei centri nervosi.

Noi dunque dobbiamo impiegare tutti quegli agenti, igienici, dietetici e farmaceutici, che servono a moderare la eccitabilità esaltata dei centri bulbo-spinali.

E' inutile che io mi diffonda a parlare delle norme igieniche e dietetiche: esse sono comuni a tutte quelle malattie che richiedono il riposo dello spirito ed una nutrizione sostanziosa, ma non eccitante.

A proposito della cura farmaceutica, la molteplicità dei rimedi tentati attesta la nostra insufficienza terapeutica.

Lo Charcot ha detto che sino ad oggi non vi ha alcuna sostanza, alcun metodo terapeutico, cui si possa ricorrere con fiducia, non dico per ottenere la guarigione, ma neanche per alleviare i sintomi.

Alcuni risultati recenti, ottenuti coi preparati tropeinici e con l'arsenico, tendono ad attenuare il grande sconforto terapeutico professato dal celebre neurologo della Salpêtrière.

Tutti quei farmaci, che furono adoperati per tentare un mezzo qualsiasi, senza alcun criterio terapeutico, o per eccitare il sistema nervoso, creduto in istato di paralisi, si debbono mettere da banda senza esitazione.

La stricnina (Trousseau), la fava del calabar (Ogle), il curaro (Eulenburg), i preparati di ferro, di man-

ganese, di zinco, di rame, sperimentati da Hammond, l'oppio, la canape indiana, il nitrato d'argento, l'ergotina, il cloruro di bario (Brown-Séquard) sono stati completamente dimenticati. L'ioduro di potassio ad alta dose (Villemin, Vulpian), i bromuri, l'antipirina, la paraldeide (Weber), il cloralio (Althaus e Weber), il bromuro di canfora (Bourneville), la veratrina (Feris), non producono risultati costanti e durevoli; soltanto alcuni di essi possono calmare l'insonnia.

Le sostanze che meritano una speciale considerazione, sono i principi attivi che si ricavano dal giusquiamo, dallo stramonio, dalla belladonna e dalla *duboyisia myoporoides*.

La josciamina, vantata da Charcot e da Oulmont, merita molta fiducia. Essa ha dato buoni risultati a Dana, a Rockwell ed a Gowers.

È bene di non sorpassare la dose di 0,002-0,003, al giorno ed incominciare sempre con 0,0005-0,001.

Io ho adoperato con molto vantaggio i granuli di josciamina ad 1 milligrammo in parecchi infermi, ed il farmaco ha calmato i dolori reumatoidi ed il tremore, l'insonnia e l'esagerato senso di calore.

Erb in questi ultimi tempi ha vantato l'uso del cloridrato di joscina per via interna e per iniezione ipodermica da 0,001—0,003.

Il Ball ha consigliato di amministrare contemporaneamente l'atropina e la josciamina.

Il Moretti ha molto raccomandato l'uso dell'atropina per la via ipodermica, incominciando con la dose di 0,00025 mattino e sera, senza oltrepassare le dosi di 0,0015-0,002, suddivise in due iniezioni.

Il Mendel di Berlino ha ottenuto in parecchi casi

di paralisi agitante cospicua diminuzione del tremore sotto l'influenza delle iniezioni ipodermiche di solfato di duboisina, alla dose di 2-3 diecimilligrammi (0,0002-0,0003). L'azione calmante della duboisina si rivela dopo un quarto d'ora e dura 2-3 ore. Trascorso questo tempo si può fare una seconda iniezione e dopo 3-5 ore una terza sempre con la stessa dose.

Di modo che con tre iniezioni di 2-3 diecimilligr. ciascuna il Parkinsoniano, può passare una intera giornata senza tremare. L'iniezione della sera ha anche per effetto di far dormire gl' infermi.

Secondo Mendel la duboisina è il migliore dei rimedi finora sperimentati nella paralisi agitante ed ha sulla joscina il vantaggio di una minore tossicità e di una maggiore efficacia.

Le iniezioni ipodermiche di arsenico, consigliate da Eulenburg fin dal 1872, sono state da me adoperate largamente.

Invece delle iniezioni ipodermiche di liquore arsenicale del Fowler, proposte da Eulenburg, che consigliava di iniettare in due volte 10-20 gocce di una soluzione composta di 1 grammo di liquore arsenicale del Fowler e 2 grammi di acqua distillata nelle 24 ore, io ho adoperato una soluzione di arseniato di sodio, nella proporzione di 0,01 in 5 grammi di acqua distillata e sterilizzata, iniettando grammo $\frac{1}{2}$ -1-1 $\frac{1}{2}$ della soluzione al giorno, cioè da 0,001 a 0,003, con vantaggi molto considerevoli.

Contro l'insonnia dei paralitici agitanti, secondo le osservazioni fatte nella mia Clinica, fa buonissima prova il cloralosio alla dose di 0,15 a 0,25, dato in ostia nelle ore della sera.

Tra gli agenti esterni, la corrente galvanica, proposta

prima da Remak e Benedikt, può influire favorevolmente, non così la corrente faradica e la franklinizzazione. I bagni caldi, proposti da Betz e Caldwell, giovano per calmare le intense crisi di tremore e di agitazione.

Il massaggio, la sospensione, la sedia o poltrona vibrante, e gli specchi giranti del Luys possono agire sulla psiche e nulla più.

LEZIONE QUINTA

LA TABE OCULARE PRIMITIVA E L' OCCHIO TABICO

SOMMARIO.—Il quadro clinico dell'atassia locomotrice progressiva di Duchenne non comprende tutti i tipi della sindrome polimorfa della tabe dorsale.—Il tipo clinico ed il tipo anatomico della tabe hanno risentito l'influenza del metodo anatomo-clinico ed embriologico.—La descrizione di Duchenne invece di essere la regola, rappresenta l'eccezione.—Polimorfismo tabico e periodo preatassico.—Il polimorfismo tabico dipende dalla variabilità delle lesioni anatomiche.—Disordini della innervazione motrice oculare e della visione nella tabe.—La tabe oculare e l'occhio tabico.—Presentazione di casi clinici di tabe dorsale con disordini oculari.—I riflessi pupillari.—Metodi per studiare i riflessi luminoso, accomodativo, dolorifico.—L'iridoplegia e la cicloplegia.—Oftalmoplegia esterna ed interna.—La fisiopatologia del nucleo dell'oculomotore comune.—Le ricerche sperimentali di Hensen e Völkers e le osservazioni cliniche di Kahler e Pick, di Steffen, Henoch, Wernicke e di Angelucci.—Indipendenza funzionale ed anatomica dei segmenti anteriore e posteriore del nucleo dell'oculomotore comune.—Le lesioni organiche di cuore e la tabe dorsale.—La esistenza di fibre centripete esclusive pei riflessi cutanei.—I disordini dell'innervazione dei muscoli estrinseci dell'occhio.—Il segno di Argyll-Robertson incipiente.—Quadro riassuntivo di tutti i disordini oculari osservati in tre tabici.

Ho riuniti insieme cinque individui, che sembrano apparentemente differenti fra loro per le svariate manifestazioni sintomatiche, ma che presentano in grado diverso una serie di disordini oculari, la quale si ripete in ciascuno con un determinismo clinico così identico

da non farmi esitare, quantunque si tratti di una decisione alquanto ardita, a comprenderli tutti sotto il medesimo tipo morboso e chiamarli tabici.

La sindrome clinica, che vedrete svolgersi nei cinque nostri infermi, si discosta per alcuni di essi decisamente dal quadro classico dell' atassia locomotrice, creato da Duchenne e da Romberg, tanto da parere che, ad emettere un giudizio diagnostico strettamente legato alla descrizione magistrale del tipo ideale, il medico dovesse trovarsi nell'imbarazzo o di passare un frego sulla medesima, o di rivolgersi ad un altro tipo di malattia nervosa.

Eppure non è necessaria nè l'una, nè l'altra cosa. La descrizione classica di Duchenne resterà per quei casi, in cui la malattia appare in tutto il suo splendore sintomatico; ma essa non serve affatto a comprendere tutti i tipi di una sindrome clinica tanto polimorfa.

Il Duchenne, studiando lo stato della forza muscolare in parecchi paralitici e vedendo che in certi ammalati, creduti paralitici, la forza è ben conservata se si osservano coricati o assisi, mentre i medesimi non possono tenersi ritti, nè camminare senza oscillare, barcollare e cadere, pensò ad un nuovo tipo di malattia, che delineò nelle parole che seguono:

« Abolizione progressiva della coordinazione dei movimenti e paralisi apparente, contrastante con l'integrità della forza muscolare: tali sono i caratteri fondamentali della malattia che io ho in animo di descrivere. I suoi sintomi ed il suo decorso compongono una specie morbosa perfettamente distinta.

Io propongo di designarla col titolo di atassia locomotrice progressiva. »

A meglio fissare il tipo che descriveva, Duchenne

divise la malattia in tre periodi: periodo dei disordini oculari e dei dolori folgoranti; periodo dell'incoordinazione dei movimenti; periodo di generalizzazione dei fenomeni.

Il tipo clinico creato con tanta abilità da Duchenne e da Romberg, trovava il suo sostrato anatomico nell'alterazione dei cordoni posteriori del midollo spinale, descritta in modo classico, nel suo atlante, da Cruveilhier.

Per un certo tempo, fino a circa 15 anni or sono, si faceva la diagnosi di tabe dorsale sulla falsariga clinica di Duchenne-Romberg e se ne stabiliva la lesione sulla falsariga anatomo-patologica di Cruveilhier.

Il tipo clinico ed il tipo anatomico della tabe sono stati ritoccati, modificati, ed ampliati in questi ultimi anni, grazie al sussidio del metodo anatomo-clinico e del metodo embriologico. Mercè studî clinici accurati si è venuto nella convinzione che il tipo creato con tanta abilità da Duchenne manca spesso volte; e le credute aberrazioni dal tipo, per la loro frequenza, tendono ad oscurarlo ed a sostituirvisi. La denominazione di atassia locomotrice progressiva, che rivela il sintoma culminante di questo tipo, è impropria; giacchè in un gran numero di volte esiste la malattia senza atassia e questa, non solo può mancare per un lungo spazio di tempo; ma può fare completamente difetto. All'autopsia anche in queste congiunture si rinvencono le lesioni caratteristiche del morbo in determinate zone del midollo spinale e nei rappresentanti anatomici di esse nel bulbo e nel cervello.

La ragione di questo cangiamento di opinione nel modo di manifestarsi della forma clinica del morbo è complessa.

Innanzi tutto, dal 1858, epoca della descrizione di Duchenne, fino ad oggi, la clinica ha registrati moltissimi sintomi di grande valore: le crisi viscerali (gastriche, intestinali, rettali, faringee, laringee, vescicali, nefritiche, vulvo-vaginali); i molteplici disordini trofici e vasomotori (fratture spontanee delle ossa, artropatie, eruzioni diverse, mal perforante, caduta delle unghie e dei denti, iperidrosi, anidrosi, ecc.); gli accessi apoplettiformi ed epilettiformi, alcuni disordini oculari fra i quali il così detto segno di Argyll-Robertson, la vertigine di Ménière; l'abolizione dei riflessi tendinei o segno di Westphal, ecc.

Ma il fatto più importante è la facile manifestazione, molto più comune che non si creda, di forme abbozzate, abortive, rudimentali, incomplete. Sulle prime queste forme furono giudicate come eccezioni, come deviazioni dal tipo; ma le pazienti osservazioni degli ultimi anni hanno modificato questo modo di vedere ed hanno stabilita una novella era nella storia dell'atassia o della tabe dorsale, alla quale si lega in modo indissolubile il nome della scuola della Salpêtrière. Lo Charcot ha dimostrato che la descrizione di Duchenne, lungi dall'essere la regola, rappresenta piuttosto l'eccezione.

Le credute anomalie e deviazioni dal tipo normale rappresentano un campo vasto e non ancora percorso in tutte le sue direzioni.

Se si cerca di sondare il fondo delle proteiformi parvenze della malattia, lo si troverà quasi inaccessibile, tante sono le combinazioni diverse, le trasformazioni, le manifestazioni varie e disparate.

Il Fournier a ragione insiste nel far rilevare il polimorfismo iniziale della tabe. Egli dice non esiste-

re in tutta la patologia medica alcuna malattia, alcun complesso morboso, che sia suscettibile, allo stesso grado della tabe, di tanta varietà di forme patologiche iniziali; che nel suo esordire presenti manifestazioni così molteplici e diverse da un individuo all'altro.

Ed infatti, quale differenza, per quanto riguarda la estensione del processo morboso, tra un individuo in cui si notano dolori folgoranti e zone d'iperestesia e di anestesia, in diverse parti del corpo e crisi viscerali diverse, gastriche, rettali, intestinali, vescicali, renali, ed un altro che si lagna soltanto di dolori folgoranti, limitati al torace con lieve accenno a crisi gastriche!

Quale differenza nella manifestazione sintomatica tra un individuo, in cui la tabe si esplica coi dolori folgoranti, con la incoordinazione dei movimenti e con l'abolizione dei riflessi tendinei, ed un altro infermo, che, senza avere neppure uno di questi sintomi, individualizza il tipo della tabe oculare con diplopia e strabismo per paralisi dei muscoli esterni dell'occhio, col classico segno di Argyll-Robertson, col restringimento concentrico, irregolare del campo visivo, con la discromatopsia, con l'indurimento grigio del nervo ottico, con l'ambliopia!

Quale dissomiglianza tra un individuo, che presenta i classici sintomi dell'atassia locomotrice progressiva, secondo il quadro tipico, e gli altri ammalati che presentano disordini diversi dei nervi encefalici per lesione centrale o periferica sotto forma di alterazioni svariate nella innervazione estrinseca ed intrinseca dell'occhio; di parestesie, anestesia ed iperestesia nel campo del trigemino; di vertigine di Ménière, per lesione del nervo dello spazio; di emiatrofia della lingua, per

lesione dell'ipoglosso; di disordini circolatori e di crisi laringee per lesione del vago e dello spinale !

In molti di questi casi la denominazione di atassia non è giusta; vi è un periodo detto preatassico, cioè anteriore all'apparizione dell'incoordinazione motrice nella scena morbosa. Questo periodo si compone di sintomi multipli e diversi, fra i quali non apparisce affatto l'atassia, neppure nelle sue iniziali modalità sintomatiche, rilevate da Althaus e Fournier.

Per voler comprendere con una denominazione meno imperfetta tutti i casi bisogna piuttosto scegliere il titolo di tabe, che è di origine molto antica ed è stato accreditato da Romberg. Un amauratico, uno strabico paralitico, un individuo che ha dolori folgoranti, crisi gastriche, è un tabico, ma non è un atassico.

Secondo la sede della lesione, alla quale sono annessi sintomi speciali, si potranno creare le denominazioni di tabe cerebrale, bulbare, cervicale, dorsale, dorso-lombare, allo stesso modo che si divide la sclerosi a piastre disseminate in forma cerebrale, spinale e cerebro-spinale.

Le ragioni del polimorfismo tabico sono insite alla diversa estensione della lesione del midollo, alle svariate diffusioni, alle non infrequenti complicanze.

Ed infatti, mentre la lesione nei casi inveterati si estende a tutto il cordone posteriore, all'inizio può limitarsi alla zona mediana di Flechsig, alla zona di Lissauer indovata tra la punta del corno posteriore e la periferia del midollo; per poi diffondersi alle bandelette esterne, risparmiando, come hanno dimostrato Charcot e Pierret, i cordoni di Goll. In ultimo questo è preso in totalità, o sono risparmiate alcune zone, come ha dimostrato Struempell.

Non bisogna affatto dimenticare che, qualora la sclerosi tabica invada determinate regioni dei cordoni posteriori procedendo dal basso all'alto, spesso queste alterazioni midollari si fanno per segmenti, e il processo anatomico può essere più intenso in un punto ed appena accennato in altri. I due segmenti di predilezione sono il rigonfiamento lombare ed il rigonfiamento cervicale, onde la possibilità di una tabe degli arti inferiori (tabe lombare), ed una tabe degli arti superiori (tabe cervicale).

Quando l'alterazione invade primitivamente o con grande predominio le radici o i nuclei dei nervi cranici, si può parlare di tabe bulbare o cerebrale. La rara, ma non difficile asimmetria della manifestazione nelle zone sclerotiche midollari, la possibile partecipazione delle meningi, delle corna grige anteriori, del reticolo di fibre nervose delle colonne di Clarke, delle corna grige posteriori, delle radici posteriori, dei nervi periferici (nevriti tabiche), attestano chiaramente che le innumerevoli modalità della forma clinica tengono alle varietà delle lesioni anatomiche.

Eppure, in tanta molteplicità di sintomi e di lesioni, vi è un ordine, vi è un sistema!

La tabe dorsale è una malattia sistematica nel senso che lede certe determinate parti del midollo, dell'encefalo e dei nervi periferici, che costituiscono un apparecchio anatomo-fisiologico determinato, sistema sensitivo e, secondo i casi, la forma clinica si compone di sintomi che sono l'espressione fedele della disturbata funzione di una determinata lesione istologica.

La malattia è una, variabile solamente per le accidentalità della sede e per l'estensione della lesione.

Io non intendo cogliere e descrivere tutto questo in-

sieme di sintomi e di alterazioni; neppure intendo parlare di tutte le manifestazioni sintomatiche del periodo preatassico.

Il mio còmpito è molto circoscritto. Con questo schizzo generale ho tentato di definire il vero concetto clinico ed anatomico della tabe, secondo i moderni studi, affinchè possa riuscirvi più agevole la comprensione dei disordini che formeranno oggetto di questa lezione e vi abbia a prendere vaghezza di studiare tutti quei sintomi iniziali, che possano mettervi in grado di fare la diagnosi prima della comparsa delle manifestazioni sintomatiche, dette classiche, e che io direi tardive.

Intendo richiamare la vostra attenzione su di una parte molto limitata della sindrome tabica: sui disordini della innervazione motrice oculare, che stanno in prima linea tra le manifestazioni del periodo preatassico o iniziale, e sui disordini della visione, che sogliono venire in seguito, quantunque essi pure possano formar parte dei sintomi incipienti.

Questi cinque infermi, che oggi vi presento, facendo astrazione da altri sintomi tabici, ci dànno l'opportunità di fare uno studio minuto, clinico ed anatomo-patologico sul vivente, dei disordini oculari che si riscontrano nel decorso della tabe dorsale.

Da un esame diligente e completo dei casi clinici vi convincerete che è possibile incontrarsi con individui, diventati tabici per gli occhi fino all'amaurosi, senza essere nè atassici nè tabici pel midollo spinale.

A questi casi clinici, in cui, fuori delle alterazioni oculari, non vi sono altre manifestazioni morbose, o se vi sono, molto attenuate, io credo che si addica il nome di tabe oculare.

Tutti quei disordini oculari che si verificano nel decorso delle manifestazioni tabiche si possono comprendere sotto la denominazione di occhio tabico.

Per far rilevare la differenza tra il quadro dei disturbi oculari, che rappresenta tutta la malattia, e quei disordini dell'occhio che si manifestano come un epifenomeno della tabe dorsale, si potrebbero adoperare le due denominazioni di tabe oculare primitiva e tabe oculare secondaria.

Nei cinque ammalati qui presenti vi sono i tipi di ambo le forme cliniche.

Per rigore di metodo, comincio col descrivervi quei casi clinici, che oltre ai disordini oculari presentano altri sintomi di tabe confermata.

Questo individuo, degente in sala al n. 16, Chiericoni Luigi di Pisa, dell'età di 47 anni, già tabico per dolori folgoranti che lo assalgono di notte e di giorno, alle cosce, ai ginocchi, ai malleoli ed al dorso del piede, che si ripetono da circa quattro anni, per fenomeno di cadere sui ginocchi camminando, per l'abolizione dei riflessi tendinei, presenta da circa dieci mesi notevoli disordini della visione.

In lui nessun valutabile disordine delle sensibilità, generali, compresi il senso muscolare ed il senso osteo-articolare. Le funzioni del retto e della vescica sono normali. In lui non il segno di Romberg, perchè può restare in piedi ad occhi bendati senza oscillare affatto, nè disordini della locomozione, neppure di quelli che svelano l'atassia nascente. Infatti discende le scale speditamente e senza appoggiarsi alla ringhiera; incrocia le gambe stando seduto su di una poltrona senza movimenti bruschi; si leva e si mette in cammiuo senza esitazione e senza oscillazione del tronco; si ferma bru-

scamente al segno di *alt* convenuto, senza esitazione, senza perdita di equilibrio, senza movimenti indecisi ed oscillanti; gira correttamente sui talloni quando si comanda il movimento del dietro-fronte; può restare su di un piede, tenendo l'altro sollevato dal suolo, anche combinando la stazione su di un piede con la chiusura degli occhi, senza oscillare e cadere. In lui dunque non vi è accenno di quei disordini dei movimenti, che si svelano coi processi consigliati da Fournier, il quale li ha designati col nome di segni della scala, dell'incrocciamento delle gambe, del cammino sotto comando, del piede zoppo ad occhi aperti e ad occhi chiusi.

Egli prova soltanto una certa difficoltà a camminare seguendo una linea retta tracciata sul pavimento, mettendo un piede innanzi all'altro, e nel rinculare.

Ma i disordini più notevoli sono quelli degli occhi.

Potete facilmente osservare che la funzione di tutti i muscoli estrinseci dei globi oculari è completamente conservata.

Le dimensioni delle due pupille sono modificate. Esse sono allargate così da simulare la midriasi per atropina; sono ineguali per maggiore ampiezza del foro pupillare sinistro e sono leggermente deformate, perchè, invece di essere uniformemente rotonde, sono alquanto ovalari nel senso verticale.

Vi è noto che esistono tre ordini di riflessi pupillari, che si distinguono col nome di riflesso luminoso, di riflesso accomodativo e di riflesso doloroso.

Sollevando bruscamente le palpebre ad un individuo sano in piena luce del giorno, o accostandogli innanzi agli occhi una viva sorgente luminosa, il foro pupillare si restringe bruscamente fino a divenire puntiforme, a seconda della intensità della luce adoperata. La pupilla

ritorna al suo pristino stato appena cessa l'intenso stimolo luminoso. Questo restringimento pupillare sotto l'influenza della luce è dovuto ad un riflesso, il riflesso luminoso.

Il margine interno dell'iride, limitante lo spazio chiamato pupilla, segue in generale esattamente i movimenti dei muscoli ciliari (muscoli dell'accomodazione); per conseguenza lo stato di questi muscoli è a noi rivelato dalle variazioni del diametro pupillare nell'accomodamento alle distanze.

Se noi si ordina ad un individuo sano di fissare un oggetto, il nostro dito indice per esempio, situato ad una mediocre distanza, e poi alternativamente lo si allontana e lo si avvicina voi vedrete l'orificio pupillare restringersi o dilatarsi secondo che l'individuo fissa il dito quando si avvicina, o si allontana dai suoi occhi. Questo restringimento pupillare, che si produce quando si comanda ad un individuo di accomodare i suoi occhi per vedere un oggetto molto avvicinato, dicesi riflesso pupillare all'accomodazione, o riflesso accomodativo.

Quando si produce in un individuo sano una stimolazione dolorosa, infiggendo uno spillo nella cute alquanto profondamente e bruscamente od applicando un piccolo pennello elettrico alle tempie o alle apofisi mastoidee e si guardano contemporaneamente le pupille, esse si allargano per un istante sotto l'influenza dello stimolo. Questo è il riflesso al dolore o riflesso doloroso.

Quando si esamina il riflesso luminoso nei tabici, essendo questo ordinariamente soppresso o molto torpido e debole, non è sufficiente l'esame fatto col semplice innalzamento ed abbassamento manuale delle pal-

pebre in un ambiente illuminato da luce diffusa, ma fa mestieri adoperare una luce più viva e far cadere i raggi luminosi direttamente sull'occhio, di cui si vuole saggiare il riflesso. Soltanto sperimentando in tal guisa, si può essere sicuri della esistenza o mancanza del fenomeno.

Il mezzo più semplice è quello di accostare all'occhio la luce di una candela, di un fiammifero acceso, mentre si solleva bruscamente la palpebra.

Per rendere manifesti i diversi stati possibili del riflesso pupillare nei tabici, bisogna fare in modo che la pupilla possa essere rapidamente inondata o privata di luce, ed in maniera intermittente.

Queste condizioni si realizzano adoperando, come consiglia Fournier, una lampadina costruita in modo che i suoi raggi luminosi, raccolti e concentrati da una lente, possano apparire o scomparire istantaneamente.

Un mezzo più semplice, ma pur efficace, è quello che mi vedrete adoperare nel nostro infermo.

Dirigendo con una lente un raggio luminoso su ambo gli occhi ed allontanando rapidamente la sorgente di luce intensa, è facile notare che le pupille restano immobili.

Il riflesso luminoso è completamente spento.

Il diametro pupillare non si modifica affatto per l'acomodamento degli occhi alle brevi distanze e per gli stimoli dolorosi.

Adunque tutti i riflessi pupillari, niuno esc'uso, sono aboliti nel nostro infermo.

L'iride risente lentamente l'azione dell'atropina e la dilatazione avviene con un certo stento. Sotto l'azione dei midriatici il foro pupillare prende una forma più irregolare di quella già esistente.

L' eserina restringe molto limitatamente il foro pupillare.

Vi è noto che l'iride è composta di fibre muscolari disposte in doppio ordine, le une circolarmente e le altre nel senso dei raggi, e che le prime sono animate dai nervi ciliari costrittori, emananti dall'oculomotore comune, mentre le fibre raggiate ricevono i nervi ciliari dilatatori principalmente dal simpatico (centro cilio-spinale), ed anche da rami del trigemello.

Quest'ultimo fatto risulta indubbiamente dalle esperienze di François Frank, confermate da Vulpian. L' oculomotore comune innerva il muscolo ciliare o muscolo dell'accomodazione.

Esistendo nel nostro infermo l'iridoplegia (midriasi paralitica) e la cicloplegia (paralisi del muscolo ciliare e perdita dell'accomodazione alle distanze), non cade dubbio che esiste uno stato paralitico dei muscoli intrinseci degli occhi, innervati dall'oculomotore comune.

Si sa che le paralisi dei muscoli degli occhi hanno ricevuto il nome di oftalmoplegie e, secondo la terminologia di Mauthner, si chiamano oftalmoplegie esterne quelle in cui la paralisi colpisce i muscoli estrinseci degli occhi, interne quelle che colpiscono i soli muscoli intrinseci e miste o totali quando ambo i gruppi muscolari sono offesi.

Essendo completamente integra la muscolatura esterna degli occhi nel nostro infermo, dobbiamo ammettere una parziale paralisi del muscolo oculomotore comune, perchè sono colpiti i rami iridei e ciliari, senza partecipazione dei rami dei muscoli estrinseci (elevatore della palpebra superiore, retti superiore, interno, inferiore, e piccolo obliquo). Vi ha dunque nel nostro infermo un'oftalmoplegia interna senza oftalmoplegia esterna.

Vi presenterò in seguito una donna, colpita da tabe dorsale, in cui potrete osservare il fatto diametralmente opposto.

Nè questo vi dovrà recare molta meraviglia, se per poco vi facciate a considerare due ordini di fatti: 1.° che queste paralisi parziali dell'oculomotore nella tabe possono essere l'espressione di nevriti periferiche; 2.° che esiste una vera autonomia dei varî segmenti di cui si compone il nucleo del 3.° paio.

Come dice Blanc, il nucleo del 3.° paio non è un ammasso unico di cellule, ma una serie di ammassi nucleari, situati l'uno vicino all'altro e corrispondenti ciascuno ad un centro speciale di motilità. Il nucleo del 3.° paio è una vera colonna motrice, situata nella parte posteriore del pavimento del terzo ventricolo e sotto l'acquedotto di Silvio; e si comprende facilmente come ciascuno dei muscoli innervati dal 3.° paio, intrinseci ed estrinseci, possa essere isolatamente paralizzato a seconda che uno qualunque dei punti di questa colonna motrice sia leso.

Il fatto è assai importante e merita di essere esposto molto chiaramente, perchè la sua esplicazione ci darà la chiave per comprendere i differenti disordini della innervazione motrice dell'occhio nella tabe.

Gli studî sperimentali eseguiti sul cane da Hensen e Völkers ci permettono di dividere la sfera nucleare dell'oculomotore comune in due segmenti, l'uno anteriore e l'altro posteriore. Nel segmento anteriore si trova prima il centro dell'accomodazione (muscolo ciliare) e poi il centro fotomotore (sfintere dell'iride), distinti l'uno dall'altro. Nel segmento posteriore si trovano situati i rispettivi centri dei muscoli estrinseci, allogati nel seguente ordine: il centro del retto interno

innanzi, e quasi in un segmento separato, e poi i centri del retto superiore, dell'elevatore palpebrale, del retto inferiore, e proprio indietro quello dell'obliquo inferiore.

È probabile che nell'uomo debba esistere una disposizione quasi analoga. Le osservazioni di Kahler e Pick tendono a confermare questo concetto.

Infatti, in un caso, in cui esisteva paralisi del retto interno senza lesione dell'accomodazione e della funzione dell'iride, all'autopsia si trovò distruzione della zona media senza partecipazione del segmento anteriore. In un altro caso, in cui erano paralizzati il retto superiore, l'obliquo inferiore e l'elevatore palpebrale, senza partecipazione del muscolo ciliare e del costrittore della pupilla, fu trovata una sclerosi limitata soltanto, al segmento posteriore della sfera.

Questa disposizione viene avvalorata da numerose osservazioni cliniche di Steffen, Henoch, Wernicke, Angelucci, ecc.

Essendo dunque dimostrato che così l'innervazione estrinseca come l'intrinseca dell'occhio hanno i propri centri isolati e distinti, e, ciò che più importa, in territorî arteriosi differenti (ramo della comunicante posteriore pel segmento anteriore del nucleo del 3.^o paio e ramo della basilare pel segmento posteriore), è lecito concepire che un disordine di circolo, una modificazione funzionale, o una vera alterazione istologica possono non solo disturbare separatamente la funzione dei muscoli estrinseci ed intrinseci, ma anche isolatamente quella di ciascuno di essi.

La forza visiva è quasi totalmente abolita all'occhio destro del nostro infermo, dove si nota appena una de-

bole percezione quantitativa di luce; all'occhio sinistro è sensibilmente ridotta: OS $\frac{0,50}{50}$, ossia a mezzo metro leggerebbe il 1.° carattere delle tavole di Wecker.

L' esame dei colori dell' occhio sinistro, giacchè il destro è quasi completamente amaurotico, fa rilevare una completa acromatopsia. Mostrandogli strie rosse, bleu, gialle, verdi e di colore violetto, dice di vedere soltanto strie bianche.

Merita di essere segnalato un esame della facoltà cromatica fatto circa nove mesi or sono nella Clinica oftalmoiatrica. Il 2 maggio 1892 esiste a discromatopsia assoluta per il verde ed il rosso; era alquanto conservata la visione del bleu, integra affatto quella del giallo.

L' esame perimetrico del campo visivo, fatto prima della manifestazione della amaurosi quasi completa, ci fece rilevare un restringimento considerevolissimo all'occhio destro. Il campo visivo era ridotto ad un piccolo cerchio alquanto irregolare, limitato nel punto di fissazione. (*Vedi figure dei campi visivi nella lezione VI*). Con l' esame dell'occhio sinistro si rileva un restringimento concentrico irregolare, maggiore in alto ed in basso.

All'osservazione oftalmoscopica le papille presentano una tinta pallido-grigiastra. Le arterie sono vuote.

Non posso far passare inosservata una particolarità che si rileva dall' esame dell' apparecchio cardio-vascolare.

Esistono nel nostro infermo un'arteriosclerosi diffusa con vera degenerazione calcarea delle pareti, come potete facilmente osservare palpando soprattutto la radiale destra, ed una classica insufficienza delle valvo-

le aortiche. E ci sono tutti i segni. Con un torace quadrato la punta del cuore batte nel quinto spazio intercostale, 1 centimetro in dentro della papillare sinistra; l'aia di ottusità è aumentata in tutt'i sensi, specie nel diametro verticale; nel secondo spazio intercostale destro, in vicinanza dello sterno ed anche lungo il medesimo, odesi un intenso rumore diastolico. Non ostante questa classica insufficienza delle semilunari aortiche, ben compensata, manca il polso celere, specialmente nella radiale destra; ma ciò non vi deve recar meraviglia, stante la grave degenerazione delle pareti arteriose, che ne impedisce il rapido abbassamento, malgrado il reflusso del sangue nel ventricolo sinistro nel momento diastolico.

Perchè in questo individuo esistono l'arterio-sclerosi diffusa e la insufficienza delle valvole aortiche? Dobbiamo mettere in relazione questi disturbi con i suoi antecedenti ereditariî, giacchè suo padre fu colpito da emorragia cerebrale ed è degente nella Clinica, coi suoi antecedenti personali, essendo egli dedito all'alcoolismo ed agli sforzi corporei eccessivi per il suo mestiere di falegname; ovvero dobbiamo ammettere che ci sia un rapporto di causa ad effetto tra essi e la tabe dorsale?

E' un fatto ormai noto che in molti tabici si trovano lesioni organiche di cuore, e la coincidenza è tale che in uno su cinque tabici, a stadio inoltrato, voi trovate una cardiopatia organica. Le cardiopatie possono essere mitraliche od aortiche, ma le lesioni più comuni sono le arteriose diffuse e la insufficienza delle valvole aortiche.

Questa frequenza troppo evidente dei vizî valvolari nella tabe fa pensare a qualcosa più di una semplice coincidenza fortuita.



Esiste un intimo rapporto tra le due malattie e ciò è ammesso da tutti; quella che è variabile è la interpretazione patogenetica di questa coincidenza.

I più dicono che si tratti di un disordine trofico delle pareti arteriose e delle valvole, di origine tabica, ed il mio amico prof. Teissier di Lione, con un linguaggio alquanto ardito, è arrivato a dire che queste insufficienze delle valvole aortiche sono l'espressione del mal perforante valvolare. Io non dico che ciò non possa succedere in qualche caso, quando si sono trovate vere perforazioni valvolari. Ma qui non possiamo parlare di trofismo valvolare alterato, tanto meno di ulcerazioni delle medesime, perchè nel nostro infermo non vi sono altri indizî di alterazioni trofiche nelle altre parti del corpo, e perchè non udiamo quel rumore, detto musicale, come di pigolio che è caratteristico delle perforazioni valvolari.

La teoria della natura vascolare della tabe, propugnata specialmente da Adamkiewicz e da Buzzard, troverebbe un certo appoggio per ispiegare la coincidenza delle molteplici lesioni vasali, ammettendo un processo morboso parallelo, che si svolgerebbe nei vasi dei cordoni posteriori del midollo spinale ed in quelli delle altre regioni dell'organismo.

Io non divido questa opinione, perchè, ammettendo che la lesione vasale fosse l'alterazione primitiva ed originaria della sclerosi spinale, si distruggerebbe il concetto della sistemazione costante del processo tabico.

Io non posso accettare incondizionatamente l'opinione emessa dal mio valoroso compagno di studio, a cui mi legano antichi vincoli di amicizia, il Marie, quando sostiene che la ragione della frequenza delle lesioni cardio-vascolari nella tabe debba trovarsi nel fatto che

i tabici sono quasi sempre sifilitici. Essendo la sifilide un fattore etiologico di prim'ordine delle lesioni cardio-vascolari, e soprattutto delle lesioni aortiche, egli dice, non deve affatto sorprendere che nei tabici essa provochi simultaneamente le lesioni del midollo spinale e le lesioni del cuore e dei vasi.

Io non dico che questa affermazione debba rigettarsi: tutt'altro, anzi credo che essa sia quella che si accosta più alla vera; ma non può servire per tutti i casi. Infatti molti tabici non sono sifilitici e molti sifilitici non hanno malattie organiche di cuore. Il nostro infermo, il Chiericoni, ha gravi alterazioni cardio-vascolari e non è sifilitico; quest'altro ammalato, il Costa, di cui vi racconterò le particolarità della forma clinica, è decisamente sifilitico e non presenta alcuna traccia valutabile di alterazioni vasali.

È possibile che in alcuni casi ci sia semplice coincidenza, che in altri le alterazioni vasali dipendano da disordini del trofismo, che in molti la sifilide sia l'agente comune dei due processi morbosi e che per un'altra piccola parte, come io credo, le alterazioni cardio-vascolari si debbano attribuire ai disordini dell'innervazione vago-simpatica e vasomotrice da influenza bulbo-spinale.

Ed ora permettetemi che vi esponga molto brevemente i principali sintomi della forma tabica da cui è colpito questo infermo, Costa Cesare di 47 anni, di Pisa, che dal 21 dicembre del 1892 fu ammesso in Clinica al letto n. 3. Voi vedrete che in questo individuo, mentre sono più sviluppati che nell'altro i sintomi tabici e soprattutto quelli della incoordinazione motrice, mancano affatto o sono appena ini-

ziati alcuni dei sintomi oculari, che erano abbastanza ben disegnati nell'altro che abbiamo già esaminato.

Nessuna traccia si riscontra di malattia nervosa nei suoi genitori e nei suoi parenti diretti e collaterali. A 28 anni contrasse la infezione sifilitica, da cui ebbe manifestazioni cutanee, glandolari, ossee e viscerali non dubbie, che scomparvero dopo una cura di 2 o 3 mesi di preparati mercuriali e jodici.

Circa 8 anni fa cominciò a soffrire di dolori nettamente lancinanti e folgoranti negli arti inferiori. Poco dopo si accorse che i ginocchi spesso si piegavano bruscamente nella stazione eretta e nella deambulazione. Per diversi anni il suo stato non migliorò e nell'agosto ultimo la stanchezza e la debolezza degli arti inferiori andarono sempre aumentando e l'infermo si accorse che sia stando all'oscurità, sia nei bruschi movimenti del corpo perdeva facilmente l'equilibrio e barcollava.

Per questi disturbi divenne ben presto difficile la deambulazione. Da un anno in qua impotenza sessuale assoluta, senza nessun disordine dell'urinazione. Talvolta lievi dolori folgoranti a cingolo alla base del torace. Non ha avuto mai crisi viscerali, nè disturbi della visione. Per quanto riguarda la innervazione motrice e sensitiva specifica dell'occhio, ecco ciò che si riscontra:

Sono normali i movimenti dei muscoli estrinseci dei bulbi oculari. I forami pupillari, di dimensioni quasi normali, sono ineguali per maggiore dilatazione della pupilla sinistra.

Esistono i varî riflessi pupillari, ma la reazione delle pupille, specialmente a sinistra, così alla luce come all'accomodazione ed agli stimoli dolorifici, è alquanto

torpida. Normale l'acutezza visiva. Il campo visivo non presenta modificazioni tanto per la visione bianca quanto per la colorata.—L'infermo distingue benissimo non solo tutti i colori, ma anche le più leggiere gradazioni di ogni singolo colore.—Fondo oculare normale: escavazione fisiologica delle papille molto spiccata, polso venoso più evidente a destra.

L'esame degli altri sensi specifici fa notare ipoacusia bilaterale; l'olfatto ed il gusto sono normali.

Volendo definire in poche parole tutti gli altri sintomi che noi rileviamo dall'esame obiettivo e funzionale, si può dire che essi sono limitati agli arti inferiori per alterazione del rigonfiamento lombare e sono contrassegnati dall'astasia e dall'atassia.

La forza muscolare è integra così negli arti inferiori che nei superiori, per cui il senso di debolezza, del quale si lagna l'infermo, bisogna riferirlo ad un modo speciale d'interpretare l'atassia e l'astasia da cui è colpito.

Sono normali tutte le sensibilità nelle varie parti del corpo. Per quanto riguarda gli arti inferiori, vi è notevole ritardo nel tempo della percezione per le varie forme di sensibilità generale, non ostante che la intensità, con cui esse vengono percepite, sia normale, cioè corrisponda alla intensità della stimolazione così come nelle condizioni normali.

Il senso muscolare e l'osseo-articolare sono normali.

I riflessi rotulei sono aboliti (segno del Westphal). Sono abbastanza esagerati tutti i riflessi cutanei, come l'addominale, il cremasterico, il plantare.

Il fatto evidentissimo della grande esagerazione dei riflessi superficiali che si accompagna con un sensibile ritardo del tempo della percezione delle diverse stimo-

lazioni cutanee, vi dimostra che il difetto della conduzione sensitiva si trova fuori i nervi periferici, fuori le radici posteriori ed in sopra del tratto del midollo da cui derivano i nervi che si distribuiscono all'addome ed agli arti inferiori.

Ma è possibile pure un'altra spiegazione. Avendo noi trovato, non solo negli isterici, ma anche in individui colpiti da emorragia di tutto il segmento posteriore della capsula interna, completa insensibilità a tutti gli stimoli conosciuti in una metà del corpo — emianestesia sensitivo-sensoriale — che si accompagnava con decisa esagerazione dei riflessi cutanei, siamo venuti nella ferma persuasione che hanno da esservi fibre centripete, non appartenenti alle sensibilità comuni, le quali servono per la determinazione dei riflessi superficiali e non sono colpite nè da lesioni organiche del fascio sensitivo che passa pel terzo posteriore del segmento posteriore della capsula interna, nè da altre modificazioni funzionali del comune fascio sensitivo. Il mio aiuto di Clinica Dott. Ferrannini con gran lusso di prove cliniche e sperimentali darà in un prossimo lavoro la soluzione di questo gran problema fisiologico e patologico, da me intraveduto con l'aiuto della semplice osservazione dei fatti.

Premessa questa breve digressione, ritorniamo alla enumerazione dei sintomi e soprattutto occupiamoci un po' dei disordini della stazione eretta e della deambulazione, che sono molto spiccati nel nostro infermo.

Voi lo vedete oscillare, barcollare e cadere (se non lo si sorregge) appena chiude gli occhi e gli si fanno tenere i piedi ravvicinati. Egli cammina guardando attentamente i suoi arti inferiori.

Il fenomeno di Romberg è quindi evidentissimo.

L'andatura è atassico-tabica. Nel salire le scalinate, nel camminare lungo una linea disegnata sul pavimento, nel camminare rinculando, nel girarsi rapidamente attorno al proprio asse, nel tenersi su di un solo piede, si rivela manifestamente tutta la sindrome atassica.

Adunque, come abbiamo detto in principio, questo infermo appartiene alla classica categoria della tabe dorsale, secondo il quadro descritto da Duchenne. Oltre alla lesione nel segmento lombare del midollo, esiste una lievissima partecipazione bulbare, atteso il lieve disturbo del segmento anteriore del nucleo dell'oculomotore, rivelato dalla torpida reazione pupillare alla luce ed all'accomodazione.

Non possiamo mettere in conto della tabe la ipoacusia bilaterale, perchè questa apparve subito dopo le manifestazioni sifilitiche, senza mai scomparire del tutto, non ostante la cura specifica.

Per completare la descrizione dei disordini oculari, che formano il così detto occhio tabico, dobbiamo esaminare questa donna, appartenente alla policlinica, Carlotta Busoni, di anni 54, di Pisa, maritata, con prole.

Lo studio di questa inferma non solo servirà di tratto di unione tra i due casi già osservati e questi due altri che studieremo e che presentano la forma clinica da noi designata col titolo di tabe oculare primitiva, rendendone più facile la comprensione; ma servirà a dimostrare che possono esistere nella tabe — e questo è il fatto più facile a manifestarsi, soprattutto nell'inizio della malattia — disordini dei muscoli estrinseci dell'occhio (oftalmoplegia esterna), senza alterazione del nervo ottico.

Comparando le tre osservazioni, noi dimostreremo

dunque non solo la indipendenza delle alterazioni della innervazione sensitiva specifica dell'occhio dalle alterazioni della innervazione motrice; ma anche la indipendenza delle lesioni della innervazione motrice intrinseca ed estrinseca nelle manifestazioni oculari della tabe.

Nulla d'importante in questa inferma negli antecedenti ereditari; tra gli antecedenti personali meritano un certo riguardo una monoartrite del piede destro, molto dolorosa, quattro anni or sono ed una grave e prolungata forma d'Influenza, che l'assalì due anni addietro. L'inferma, per il suo mestiere di pescivendola, si è sempre esposta a forti e continue cause reumatizzanti. Subito dopo l'Influenza, si manifestarono i primi sintomi della tabe. Da due anni, con aumento progressivo, soffre di dolori lancinanti, terebranti, laceranti e folgoranti, con prurito, formicolio, torpore e senso di calore urente negli arti inferiori, negli arti superiori, nel tronco e nelle spalle.

In un mattino dei primi giorni di giugno di questo anno si levò con ptosi completa della palpebra superiore dell'occhio destro. Sollevando meccanicamente la palpebra, perchè la volontà era affatto impotente a farlo, si accorse di veder doppio e di avere il globo oculare torto in fuori.

Volendo esporre in tutta la sua integrità il decorso dei disordini limitati ad alcuni muscoli intrinseci dell'occhio, dirò quello che ho osservato quando vidi la prima volta l'inferma e rivedendola dopo trascorsi circa due mesi dall'inizio di questi sintomi oculari. Pochi giorni dopo dell'apparire dei disordini motori oculari, esisteva una paralisi non completa dell'elevatore della palpebra superiore, così come la si osserva

nella fotografia che riporto (*Fig. IX.*). Nel riposo ed in



Figura IX. — Carlotta Busoni. -Ptosi della palpebra superiore destra. completa calma la palpebra è abbassata così da coprire quasi tutto il globo oculare. Sotto gli sforzi volitivi e nei movimenti associati l'inferma riesce a sollevarla alquanto, fino a scovrire il globo oculare per una quarta parte del normale.

Sollevando la palpebra superiore, si nota che il globo oculare destro è deviato in fuori, che esiste cioè uno strabismo divergente per paralisi del retto interno; l'occhio è diretto in fuori per l'azione dominante del retto esterno integro. Facendo seguire dall'occhio destro dell'inferma il dito in tutte le direzioni, si vede agevolmente che il globo oculare è poco mobile verso

il lato interno e può sorpassare di poco la linea mediana, e che è pure alquanto limitato il movimento del globo oculare in alto. Da questo esame si deduce che esiste un cospicuo grado di paralisi, quantunque non completa, dell'elevatore della palpebra superiore destra, e del retto interno, con lieve paresi del retto superiore dell'occhio destro. Nel secondo esame, fatto due mesi dopo, ho potuto convincermi che era affatto scomparsa la paresi del retto superiore e persisteva, quantunque alquanto attenuata, la paralisi del retto interno e dell'elevatore della palpebra superiore.

Le pupille sono un poco più ristrette del normale e tendono alla miosi. La pupilla destra è un po' più dilatata della sinistra ed è anche alquanto deformata così nell'asse verticale come nella trasversale. La reazione pupillare è molto torpida alla luce ed allo stimolo dolorifico, pronta ed energica all'accomodazione (segno di Argyll-Robertson incipiente). L'acutezza visiva non è gran fatto alterata. Il campo visivo è normale; la percezione dei colori è inalterata. All'esame oftalmoscopico le papille sono un po' bianchicce, specie la destra, con vene grosse ed arterie piccole.

L'inferma cammina ad occhi aperti; può arrestarsi bruscamente mentre cammina, può girare attorno al proprio asse, può rinculare senza grandi disordini; ma non può mantenersi su di un solo piede, per evidenti oscillazioni del tronco. La stazione eretta ad occhi chiusi e coi piedi ravvicinati è possibile, senza oscillazioni e titubazione per poco tempo, ma dopo 1-2 minuti prime le oscillazioni si fanno palesi (segno di Romberg incipiente).

Tutte le sensibilità sono integre. I riflessi cutanei sono poco modificati. Sono aboliti i riflessi dei ten-

dini patellari, del tendine di Achille e dei muscoli degli avambracci.

Volendo riassumere in poche linee tutti i disordini oculari osservati nei tre infermi finora esaminati, che presentano chiare note della forma clinica della tabe dorsale, ne risulta il quadro seguente:

Paralisi di alcuni muscoli estrinseci dei globi oculari; ora miosi, ora midriasi, ineguaglianza e deformazione delle pupille; abolizione del riflesso luminoso con integrità del riflesso all'accomodazione (segno di Argyll-Robertson); torpore dei tre riflessi pupillari, o mancanza completa dei riflessi pupillari alla luce, alla accomodazione ed al dolore in un tabico quasi amaurotico; iridoplegia, cicloplegia senza paralisi dei muscoli estrinseci; ambliopia fino alla amaurosi; restringimento concentrico ineguale del campo visivo, discromatopsia pel verde e pel rosso con conservazione della percezione del bleu e del giallo, acromatopsia completa; papille pallide, pallido-grigiastre a contorni netti con arterie ristrette e vuote e con vene alquanto dilatate.

LEZIONE SESTA

LA TABE OCULARE PRIMITIVA E L'OCCHIO TABICO

(Seguito)

SOMMARIO.—Necessità di far precedere le conoscenze che possediamo sui disordini oculari tabici alla disamina delle osservazioni dei casi di tabe bulbare primitiva.—Notizie storiche dei disordini oculari tabici.—Le paralisi dei muscoli esterni e loro caratteri clinici.—Il concetto moderno delle oftalmoplegie.—Che cosa è la “facies di Hutchinson”,—La patogenesi dei disordini motori oculari.—Loro origine nucleare e periferica.—Le modificazioni pupillari nel decorso della tabe.—Miosi, midriasi, ineguaglianza, deformazione delle pupille, segno di Argyll-Robertson e suo giusto valore clinico, segno del Gowers.—Patogenesi dei disordini pupillari interpretati con lo studio delle modificazioni indotte nell'occhio tabico dalla atropina e dalla eserina.—L'atrofia progressiva delle papille ottiche. Acutezza visiva, il restringimento del campo visivo, la cecità pei colori, le alterazioni oftalmoscopiche.—Studio clinico di due casi di tabe oculare primitiva.—Caratteri differenziali dei disordini oculari della tabe, di quelli prodotti da atrofie papillari di altra origine e delle ambliopie tossiche.—I disordini sensitivi nel territorio del trigemino complicanti la tabe oculare.—La tabe oculare primitiva può rappresentare la prima e quasi sola manifestazione tabica.—L'antagonismo tra la nevrite ottica tabica e la incoordinazione motrice.—Cura dei disordini oculari tabici.

Prima della descrizione dei due casi che rappresentano quella forma clinica, a cui vogliamo dare il nome di tabe oculare primitiva, credo indispensabile ampliare le cognizioni che abbiamo attinte dallo esame dei disordini oculari dei tre infermi colpiti da tabe dorsale confermata, riferendo per sommi capi le più importanti conoscenze che la letteratura contem-

poranea possiede sui disturbi dell'apparecchio della visione, che sogliono precedere o accompagnare gli altri sintomi della malattia.

Se dall'analisi dei disordini che colpiscono quasi tutte le parti dell'occhio e dei suoi annessi nei tabici confermati risulterà un determinismo clinico costante, variabile solo nel grado di simili deviazioni morbose, e questo determinismo con le stesse modalità si ripeterà in altri individui che non presentano alcun altro fenomeno importante della tabe, o solo indizi rudimentali, noi avremo una grande presunzione per dichiarare costoro tabici per gli occhi, e per ritenere che la tabe può originarsi nell'apparecchio dell'innervazione oculare e quivi restar localizzata per un tempo più o meno variabile.

La conoscenza completa dei disordini oculari tabici è di data assai recente.

Dall'inizio di questo secolo diversi autori aveano notato che le malattie del midollo spinale, e specialmente la tabe, poteano produrre la cecità; ma questa notizia fu data senza commenti e non attirò più che tanto l'attenzione dei clinici. Hutin, Cruveilhier, Steintal hanno segnalata nelle loro osservazioni la partecipazione del nervo ottico nel quadro clinico della tabe. Romberg, che ha fatta una descrizione clinica stupenda della malattia, parla dell'amaurosi come complicazione della tabe dorsale, e della miosi, ma trascura le modificazioni interessanti dei muscoli estrinseci degli occhi.

Trousseau avea già notato il restringimento pupillare che si converte in midriasi durante le crisi dei dolori folgoranti.

A Duchenne di Boulogne spetta l'onore di aver pel primo determinato i rapporti intimi di tutti i disordini oculari, comprese le paralisi dei muscoli esterni, con la speciale lesione spinale, di cui essi sono conseguenza diretta.

Verso il 1872 Charcot e Galezowski esaminarono tutti i ciechi della Salpêtrière e vi trovarono ciechi per glaucoma, per nevrite e per atrofia delle papille. Charcot non esitò a raggruppare un gran numero di atrofie papillari nella classe delle atrofie per tabe e dopo un attento studio conchiuse che l'atrofia progressiva del nervo ottico è generalmente dovuta all'atassia locomotrice.

Charcot nelle sue lezioni ha esposto in un quadro magistrale tutti i disordini oculari, che si possono riscontrare nel decorso della malattia, con un determinismo clinico non tentato da altri prima delle sue ricerche.

Argyll-Robertson ha descritte le modificazioni pupillari, costituenti una sindrome speciale, a cui si è dato il suo nome.

Galezowski, che prese parte alle ricerche di Duchenne e di Charcot, si è più volte occupato di questi studi, che ha riassunti tutti in una memoria molto pregevole.

Meritano di essere segnalate le ricerche di Erb, Gowers, Hempel, Fournier, Vincent, Berger, Moeli, Wernicke, Woinow, Watteville, Landolt, Althaus, Uhthoff, Hutchinson, Marie, Ferrier, Leber, Poncet, ecc.

I disordini oculari, che si manifestano nella tabe dorsale, si possono dividere in segni esterni e interni o sintomi degli organi esterni ed interni dell'occhio. I segni esterni sono riferibili alle paralisi dei muscoli e-

strinseci, innervati dal 3°-4° e 6° paio dei nervi cranici; i segni interni si dividono in sintomi pupillari per lesioni dei rami, che innervano i muscoli dell'iride, forniti dall'oculomotore comune, dal simpatico e dal trigemino, e dei rami, che si distribuiscono al muscolo ciliare, forniti dall'oculomotore comune; ed in sintomi visivi propriamente detti per alterazione dei nervi ottici.

Le paralisi o paresi dei muscoli esterni o motori dei globi oculari e la paralisi della palpebra superiore sono i disordini più frequenti a manifestarsi nella tabe dorsale.

La loro importanza è considerevole, soprattutto dal punto di vista diagnostico, giacchè possono apparire all'inizio del morbo e svelarne il primo apparire, avanti che ogni altro sintoma atassico sia divenuto evidente. Questo fatto era stato già rilevato da Duchenne. La loro frequenza è stata valutata diversamente dagli autori: 45% Fournier, 39,6% Moeli, 38% Berger, 27% Erb, 20% Uhthoff.

Ma se si riflette che questi disordini spesso sono passeggeri ed a volte tanto lievi che gl'infermi non ci badano più che tanto; se si ha cura di scrutare diligentemente, interrogando gl'infermi, su quei pochi sintomi con cui quelle paralisi si rivelano e di non tener conto soltanto di quei casi, in cui esistono le paralisi in atto, il per cento si eleva di molto e ci accostiamo all'opinione di Gowers, quando asserisce che i quattro quinti, 80%, dei suoi tabici avevano presentati disordini di questo genere ad un'epoca qualsiasi della loro malattia, specialmente nel periodo preatassico. Galezowski, su 600 atrofie delle papille, registrate nel suo libro di osservazioni, ha riscontrato si-

multan-amente le paralisi muscolari nella proporzione del 75 % dei casi.

I sintomi proprî delle paralisi dei muscoli motori dei globi oculari e della palpebra superiore sono fisici e funzionali. I primi sono rappresentati da ptosi palpebrale, da strabismo o deviazione degli assi ottici, e dall'impossibilità, più o meno assoluta, in cui si trova l'occhio di portarsi in direzioni diverse. I secondi sono rappresentati dalla diplopia: l'individuo vede due oggetti, in luogo di uno, quando guarda coi due occhi.

Ciò che maggiormente contraddistingue questi sintomi nell'inizio del morbo è l'insorgere rapido ed una decisa mobilità, in virtù della quale possono apparire e scomparire senza lasciare alcuna traccia. Fournier dice che essi sono fugaci, effimeri, a volte istantanei; hanno la durata di qualche ora, di un giorno, di una settimana, di un mese, di due mesi, ma, se sorpassano quest'ultimo limite, raramente guariscono.

In certi casi queste paralisi, invece di essere passeggere, diventano permanenti ed inguaribili, specialmente quando si manifestano nei periodi più avanzati della malattia.

I diversi tronchi nervosi dei muscoli motori dei globi oculari possono essere colpiti sia isolatamente, sia contemporaneamente, in uno o in ambo gli occhi. Ordinariamente le paralisi sono monoculari, dissociate, parziali. Le paralisi binoculari sono non coniugate, cioè i due occhi non sono spostati nello stesso senso orizzontale, ma in direzioni diverse.

La paralisi dell'oculomotore comune è una delle più facili manifestazioni oculari della tabe e, secondo Galezowski, Landolt e Watteville, è tra le più fre-

quenti, contrariamente all'opinione di Berger, Woinow e Déjerine, i quali mettono in prima linea la paralisi del sesto paio o nervo abducente, che anima il retto esterno.

La paralisi del 3° paio è più frequentemente parziale e suole più facilmente involgere il retto interno (strabismo divergente) e l'elevatore della palpebra superiore (ptosi). Non mancano casi di paralisi bilaterali del retto interno, come potete osservare in questa fotografia del Marie (*Fig. X a destra*).

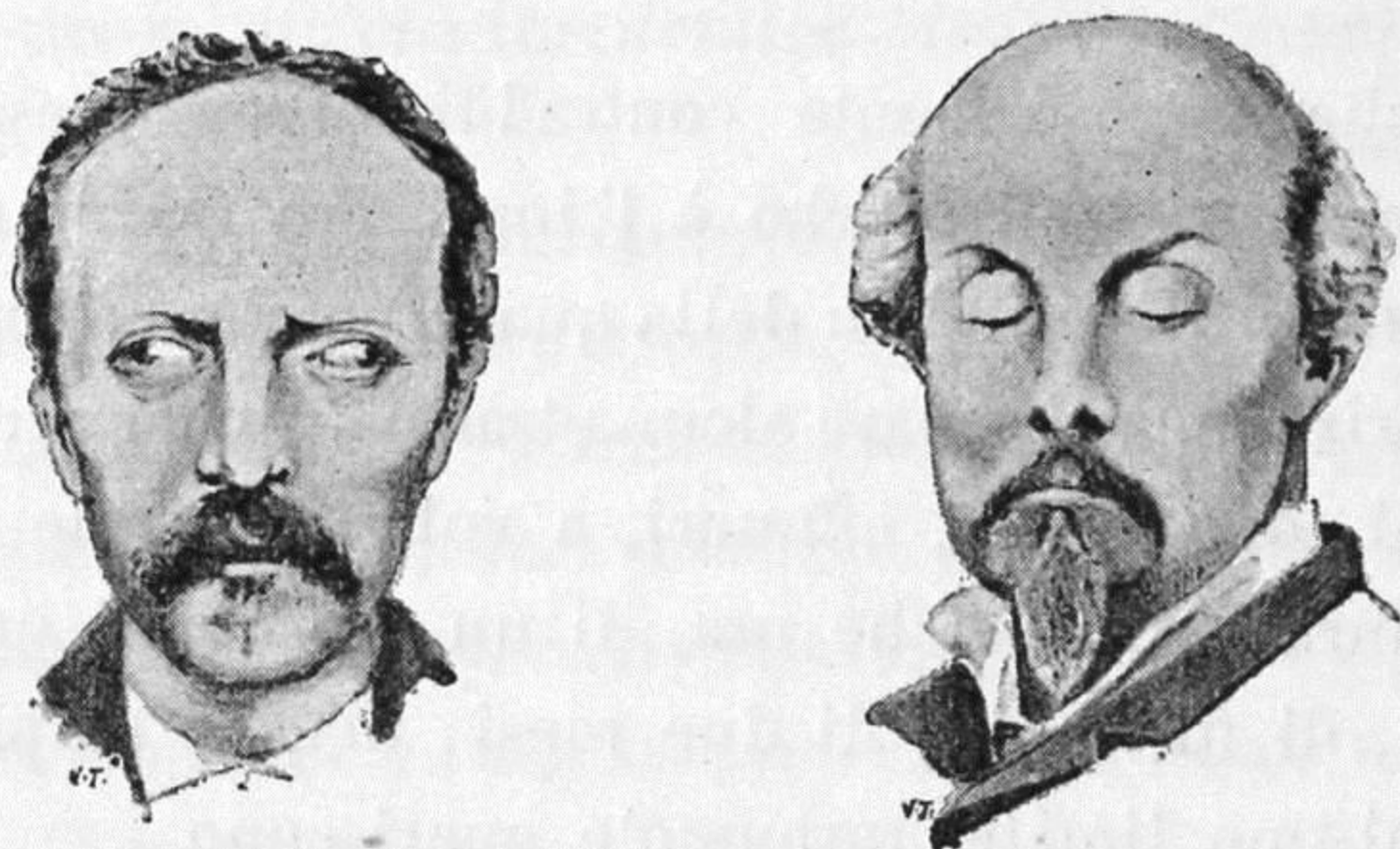


Figura X.—Paralisi bilaterale del retto interno (strabismo divergente bilaterale).—Ptosi doppia in un tabico.

La paralisi del retto superiore, che non rare volte vi si accompagna, è spesso fugace.

La ptosi palpebrale è incompleta, e la rima palpebrale rimane alquanto ristretta; ma alle volte è talmente avanzata, che l'infermo non riesce a vedere, anche rovesciando il capo indietro, ed è obbligato a sollevare le palpebre con le mani o con un giro di fascia, come in un caso riferito da Marie, di cui vi mostro la fotografia (*Fig. X a sinistra*).

La paralisi del sesto paio si osserva proprio all'inizio della tabe. Duchenne la chiama fenomeno prodromico e Charcot sintoma cefalico dell'atassia. Que-

sta paralisi, per la vicinanza del punto d'origine dei due nervi da ciascun lato del rafe mediano del quarto ventricolo, è nove volte su dieci bilaterale.

Essa può essere talmente intensa che la cornea sia completamente nascosta nell'angolo interno dell'orbita (strabismo convergente).

Le paralisi del quarto paio o nervo trocleare (che anima il grande obliquo) non si riscontrano nella tabe come fatto isolato.

Nelle paralisi dei muscoli oculari esterni si parla ora di paralisi isolate, parziali, dissociate ed ora di oftalmoplegie.

Io credo indispensabile chiarire il concetto che bisogna formarsi delle oftalmoplegie, sia perchè in proposito non regna un completo accordo tra gli oftalmologi e sia perchè, con le osservazioni cliniche di Hutchinson, si sono introdotte anche tra i clinici medici le denominazioni di oftalmoplegie esterna ed interna.

Vi ho già accennato qualche cosa nell'altra lezione; ora ve ne parlerò più a lungo.

Secondo il linguaggio classico di Mauthner, che ha pubblicato il miglior lavoro sull'argomento, vi è oftalmoplegia ogni qualvolta la paralisi colpisce due o più muscoli dell'occhio, che sono innervati da tronchi nervosi differenti, sia che tali muscoli appartengano allo stesso occhio, e sia che appartengano ad entrambi; nel quale ultimo caso i muscoli possono essere omonimi.

Malgrado l'immensa autorità di Mauthner, Armaignac non sa comprendere la distinzione che l'autore tedesco fa pel nervo oculomotore comune, nervo che, secondo Mauthner, costituisce unità, quantunque animi esso solo ben sette muscoli oculari, di cui cin-

que esterni, compreso il palpebrale, e due interni. Nonpertanto, se in ambo gli occhi esiste paralisi di qualcuno dei muscoli innervati dal detto paio, Mauthner afferma che vi ha oftalmoplegia.

Sarebbe dunque più logico, dice Armaignac, allargare il quadro della oftalmoplegia e classificare in questa tutte le paralisi che involgono per lo meno due muscoli, sia in uno, sia in ambedue gli occhi. Siffatto modo di considerare l'oftalmoplegia sembra a me il più accettabile.

Ammessa questa interpretazione, le oftalmoplegie si dividono in interne, quando colpiscono solamente i muscoli intrinseci (iride e muscolo ciliare) ed esterne quando colpiscono i soli muscoli estrinseci o motori dei globi oculari e della palpebra superiore. Queste poi vanno distinte in complete ed incomplete. Diconsi oftalmoplegie miste quelle che colpiscono contemporaneamente i muscoli intrinseci ed estrinseci; e si distinguono alla loro volta in totali e parziali.

La distinzione tra oftalmoplegia e paralisi isolata è divenuta classica e non posso affatto accettare la proposta di Armaignac di dare il nome di oftalmoplegia a tutte le paralisi oculari, qualunque sia il numero e la diversità dei muscoli colpiti e di adoperare quindi il vocabolo oftalmoplegia come sinonimo di paralisi oculare.

Secondo il mio modo di vedere, il nome di oftalmoplegia deve riserbare alle paralisi combinate dei muscoli oculari.

In qualche caso la paralisi, invece di limitarsi a questo o quel gruppo muscolare, colpisce tutti o quasi tutti i muscoli motori dell'occhio, l'uno appresso all'altro, fino a provocare l'immobilità simmetrica dei bulbi oculari.

Questa oftalmoplegia esterna progressiva, intraveduta da Graefe e descritta da Jonathan Hutchinson, come rappresentante un tipo clinico ben definito, è stata distinta da Charcot ed Althaus col nome di *facies di Hutchinson*.

Per la ptosi palpebrale bilaterale la fisionomia di questi infermi prende l'espressione di chi dorme (Althaus). La paralisi, limitata dapprima all'oculomotore comune, colpisce in seguito il trocleare e l'abducente, e l'occhio giace immobile in mezzo alle rime palpebrali molto ristrette.

Quando alla oftalmoplegia esterna totale si unisce l'oftalmoplegia interna, all'immobilità del globo oculare si aggiunge la midriasi e l'immobilità della pupilla alla luce, alla accomodazione, agli stimoli dolorosi.

Un esempio tipico di oftalmoplegia completa esterna ed interna, non esistendo altro movimento dei globi oculari che quello in basso ed in fuori, ed anche assai limitato, è stato studiato recentemente da Ferrer. Mancavano nell'infermo l'andatura atassica e l'abolizione dei riflessi, ma vi erano l'atrofia grigia delle papille ottiche, l'immobilità assoluta delle pupille, i dolori folgoranti e le crisi gastriche.

Per ispiegare l'alterazione dei nervi motori dell'occhio nel decorso di una malattia, in cui si tratta di lesione del sistema sensitivo, si sono emesse molte ipotesi.

Leyden invoca la vicinanza delle origini dei nervi motori dell'occhio nel pavimento del quarto ventricolo, ove si termina alle volte la sclerosi spinale. Questo fatto però non ispiega punto il passaggio della lesione, che è sistematica, dai cordoni posteriori e diramazioni

bulbari ai rappresentanti nel bulbo del sistema motore e trofico del midollo spinale, e non risolve l'enigma di Jaccoud, che non sapeva spiegarsi come in una malattia che involge esclusivamente il sistema sensitivo, si possano verificare disturbi di ordine motorio.

Egli è vero che le osservazioni cliniche recenti hanno messo fuori dubbio che nella tabe dorsale si possono manifestare molteplici disordini motori in diverse parti del corpo, ma la grande frequenza delle paralisi oculari all'inizio della malattia aspetta ancora una patogenesi, se non univoca, almeno in accordo con quella degli altri sintomi tabici.

L'ipotesi, messa innanzi da Pierret, che vuole attribuire i disordini motori oculari ad una incoordinazione motrice, analoga a quella che si osserva negli arti, se è seducente e semplice, sfiora, ma non risolve, la questione.

Quello che finora risulta molto probabile è che le paralisi dei muscoli oculari, analogamente alla maggior parte dei sintomi tabici, sono di origine centrale. A parer mio, esse sono nucleari e prodotte frequentemente da processi congestivi simili a quelli da cui hanno origine le crisi di dolori folgoranti. Queste congestioni possono sorpassare le dighe del midollo spinale ed invadere il bulbo, ovvero si stabiliscono quivi soltanto. Una simile ipotesi va d'accordo col brusco apparire dei sintomi, col loro pronto dileguarsi, con le loro facili recidive e trova sostegno negli altri fenomeni flussionali, che accompagnano spesso le oftalmoplegie: cefalea, vertigine, dolori sopraorbitari, ecc. Le dissociazioni paralitiche sono spiegabili per la distribuzione sanguigna, che è differente nei diversi nuclei dei nervi motori oculari.

Se non possiamo accettare la natura vascolare del processo tabico, dobbiamo però riconoscere che molti sintomi tabici, specie i passeggeri e transitori, stanno sotto la dipendenza di disordini circolatori dei centri nervosi.

Quando le oftalmoplegie sono stabili, bisogna pensare ad una sclerosi nucleare, il più delle volte secondaria ad un'endoarterite, per il facile ripetersi in quelle sedi dei disordini vasomotori. Con questa teoria vascolare e vasomotoria delle paralisi oculari il carattere sistematico della lesione tabica non è pregiudicato.

Il Déjerine, che per il fatto della pronta guarigione riteneva un tempo che simili paralisi oculari fossero sovente espressione di nevriti periferiche, restringe ora questa opinione alle sole paralisi dell'oculomotore comune, ritenendo le paralisi del sesto paio di origine centrale. Egli conferma questo suo asserto con un importante reperto istologico.

Innanzitutto, non sappiamo comprendere le ragioni della diversa localizzazione centrale e periferica per nervi emananti da centri così affini per funzioni e così vicini fra loro.

Inoltre la teoria delle nevriti periferiche non darebbe ragione di una manifestazione sintomatica, che può durare poche ore soltanto.

La dissociazione dei sintomi paralitici costituisce la prova più evidente che il punto di partenza delle paralisi oculari è una lesione centrale, congestiva o infiammatoria, involgente i nuclei bulbari, da cui emanano i filetti dei vari muscoli estrinseci ed intrinseci dell'occhio.

Bisogna assegnare un grande valore semiologico alle modificazioni pupillari, che si manifestano du-

rante il decorso della tabe dorsale. Lo stato dell'iride varia considerevolmente nelle diverse fasi della malattia.

Per quanto concerne le dimensioni dei forami pupillari, dalla miosi puntiforme, che non lascia illuminare il fondo dell'occhio, alla midriasi più spiccata, come per la instillazione di atropina, si possono verificare diversi stati intermedi. La miosi è più frequente e dura più a lungo della midriasi, e, checchè ne dicano Althaus e Vincent, la miosi è più frequente della midriasi preatassica. Quest'ultima è propria della fase paralitica, e, come fenomeno iniziale, è fugacissima.

Relativamente alla simmetria o uguaglianza delle pupille, non possiamo accettare assolutamente l'opinione di Althaus, quando dice che le pupille sono eguali nella tabe ed ineguali nella paralisi generale progressiva.

Una leggiera ineguaglianza tra le due pupille si riscontra non infrequentemente nella tabe dorsale, specie quando le pupille sono midriatiche: pupille ineguali.

Raramente nella tabe si osserva una grande asimmetria delle due pupille, come è facile nella paralisi generale, quantunque non sia tanto raro trovare una pupilla miotica e l'altra midriatica.

Riguardo alla forma delle pupille, a volte queste, invece di essere rotonde, si presentano ovalari, tanto nel senso verticale che nel trasversale, frastagliate, sinuose per paralisi ineguale dei nervi dell'iride nei diversi meridiani: pupille deformate.

La perdita del riflesso pupillare allo stimolo luminoso, contrastante con la conservazione del riflesso pupillare all'accomodazione alle distanze, porta il nome di segno di Argyll-Robertson.

Questo sintoma, che ha grande valore diagnostico, che deve tenersi in gran conto nelle diagnosi dubbie, e che si presenta nelle proporzioni di circa l' 80 %, non sempre si manifesta in tutta la sua evidenza.

Non è da credere innanzi tutto—e vi raccomando di tenerlo bene a mente—che in ogni caso, in cui il fenomeno di Argyll-Robertson si presenta, si debba riscontrare la rigidità assoluta dell'iride allo stimolo luminoso (immobilità della pupilla alla luce).

Soventi volte per una luce poco intensa il foro pupillare non subisce alcuna modificazione, e per la luce intensa l'iride reagisce soltanto alle prime prove, e ciò anche nei casi, in cui il fenomeno si mostra allo stato completo.

Nei casi incipienti la pupilla si restringe ad una luce intensa e resta immobile per una luce debole.

In questi casi dunque il riflesso luminoso s'indebolisce; la pupilla si restringe in modo torpido sotto l'azione della luce, mentre reagisce prontamente e con energia alla accomodazione. In certi casi incipienti la pupilla reagisce all'impressione luminosa con movimenti oscillatorî (sintoma di Gowers).

A mio modo di vedere, è il contrasto della reazione pupillare alla luce ed alla accomodazione, e non l'assoluta immobilità pupillare allo stimolo luminoso, ciò che forma la nota costante del fenomeno di Argyll-Robertson. Questo segno genuino e completo lo si trova nel periodo preatassico e nella fase dei dolori folgoranti.

Il riflesso doloroso si indebolisce e si spegne ordinariamente insieme con quello luminoso.

Nelle forme avanzate, e specialmente quando esistono già i primi accenni dell'atrofia delle papille otti-

che, il fenomeno di Argyll-Robertson perde la sua nitidità.

Io raccomando sempre, quando si esamina il riflesso luminoso, di sviare lo sguardo dell'infermo dalla sorgente luminosa, altrimenti si prende per riflesso luminoso quello che è semplice riflesso accomodativo.

Il riflesso accomodativo persiste per lungo tempo e, quando è abolito nei periodi non inoltrati, si accompagna spesso con gravi alterazioni delle papille ottiche, che rendono sempre impossibile l'esplicazione del fenomeno di Argyll-Robertson.

In qualche tabico atassico, senza sensibili alterazioni del nervo ottico, abbiamo trovato eguale torpore dei tre riflessi pupillari.

Della patogenesi di tutti questi disordini pupillari si è fatto un gran parlare e le opinioni sono alquanto discordanti. Chi incolpa le alterazioni del simpatico, chi le alterazioni dei rami dell'oculomotore e del trigemello.

La singolarità di queste modificazioni pupillari nella tabe dorsale mi ha indotto a studiarne la fisio-patologia fin dal 1886, servendomi di quei bistori fini, che sono i farmaci. Ho impreso anche questo anno una serie di ricerche al proposito, instillando in giorni diversi negli occhi dei nostri infermi soluzioni titolate ora di atropina ed ora di eserina; ed ho osservato costantemente che le pupille, che presentano il segno di Argyll-Robertson, reagiscono all'eserina, cioè si restringono ancora di più, laddove risentono in modiche proporzioni l'influenza dell'atropina, cioè si dilatano ben poco. Questo fatto mi pare abbia una certa importanza, inquantochè ci dichiara da una parte la fisio-patologia del sintoma in parola, e dall'altra ci svela in parte il

meccanismo d'azione della miosi per eserina, non ancora ben definito.

È noto che la midriasi per atropina è prodotta da eccitazione del simpatico, che innerva l'iride. Voi potete osservare facilmente che, dopo aver reciso ad un coniglio il simpatico al collo, si ha miosi e l'atropina non ha più influenza sul lume della pupilla. Circa il meccanismo della miosi per eserina, molti la ritengono dipendente da uno spasmo del muscolo circolare dell'iride, determinato da stimolazione delle terminazioni del nervo oculomotore comune. Il Fraser spiega la miosi da eserina, ammettendo una paralisi del muscolo dilatatore dell'iride (paralisi del simpatico). In mancanza di prove apodittiche, noi possiamo pure ritenere che, siccome l'eserina ha un'azione generalmente paralizzante, contrariamente all'altro alcaloide della fava del Calabar, la calabarina, che ha azione convulsivante, probabilmente la miosi può essere prodotta non da eccitazione del 3.^o paio, bensì da paralisi del simpatico o del trigemello, ovvero di ambedue.

Or dalle esperienze fatte si deduce che la miosi dell'occhio tabico ha luogo per paralisi del simpatico e non già per eccitazione dell'oculomotore, poichè la pupilla ha reagito poco all'atropina, che eccita il simpatico.

In quanto ai risultati ottenuti con le instillazioni di eserina, essi mi pare confermino una mia antica opinione, che questo farmaco produca miosi per paralisi del trigemello dell'iride e non per eccitazione dell'oculomotore. E dico del trigemello solo e non già anche del simpatico, perchè questo, nell'occhio tabico, come ho dimostrato poco fa, è paralizzato; quindi dei rami dilatatori non restano integri che quelli provenien-

ti dal trigemello. È inutile vi ripeta che qui non va considerata l'eccitazione dell' oculomotore la quale resta esclusa dalla considerazione, chè l' eserina è un farmaco paralizzante del sistema nervoso.

Da quanto vi ho esposto comprenderete facilmente la fisio-patologia del segno di Argyll-Robertson.

Se il simpatico dell' iride è paralizzato ed il corrispondente trigemello non basta da solo a contrapporsi all' azione dell' antagonista oculomotore, è naturale che la pupilla non potrà reagire, se non in quei meccanismi, che non richiedono l' eccitazione del simpatico e del trigemello relativi, ma bensì quella solamente dell' oculomotore, che, almeno pei rami dell' iride e del muscolo ciliare, è generalmente integro nella tabe dorsale, essendo il muscolo retto inferiore dell' occhio, dal cui tronco nervoso, proveniente dal 3.^o paio, partono i rami pel muscolo ciliare e per l' iride, uno dei muscoli più ordinariamente rispettati dal processo tabico. Ma la reazione alla luce richiede assolutamente l' eccitazione del simpatico dell' iride, laddove questo non è necessario per i cangiamenti dell' orifizio pupillare durante il meccanismo dell' accomodazione, poichè in questo ultimo caso la pupilla si dilata o si restringe, perchè l' orlo esterno dell' iride è tirato in alto ed in dietro, ovvero rilasciato dai cangiamenti, che subisce la convessità della faccia anteriore del cristallino, e dalla contrazione o rilasciamento del muscolo ciliare cioè in un modo meccanico passivo. Onde non ci è nulla di strano, che la pupilla reagisca solo all' accomodazione e non alla luce. A questo argomento di fatto aggiungete la considerazione che la reazione alla luce è un atto assolutamente riflesso, laddove l' accomodazione è un atto quasi volontario; quindi pel primo

occorre soltanto una corrente centripeta, che sarebbe l'eccitazione del nervo ottico, il quale, come vi dirò or ora, è rilevantemente alterato nell'occhio tabico. Però, nell'ultimo periodo della tabe, siccome non sono più possibili, non sappiamo per qual ragione precisa, neppure i movimenti volontari semplici non coordinati di un sol muscolo, ad es., del tricipite, è naturale che analogamente anche l'accomodazione non possa più effettuarsi. Ed allora la pupilla non reagisce più nè alla luce, nè all'accomodazione.

Considerando però che, se la natura spinale e paralitica della miosi tabica fino agli ultimi tempi è stata tenuta in conto di assioma, recentissimamente, per la successione speciale dei fenomeni pupillari, per l'intimo nesso che sovente esiste tra le molteplici lesioni dei muscoli interni ed esterni dell'occhio e che nei primordî del processo tabico viene colpita a preferenza la regione del pavimento del 3.^o e 4.^o ventricolo, per l'impossibilità di spiegare la midriasi tabica tardiva con l'eccitazione del simpatico, si è pensato di escludere il simpatico e di spiegare tutto con l'eccitazione e la paralisi delle fibre circolari dell'iride, fornite dall'oculomotore comune. Dalla disposizione dei centri nucleari deriva l'osservazione clinica comune della paralisi isolata dello sfintere irideo, senza lesione del muscolo ciliare, nel sintoma ben noto di Argyll-Robertson.

Le recenti esperienze di Bechterew hanno dimostrato infatti che il centro delle fibre riflesse, che restringono la pupilla si trova nel nucleo del 3.^o paio. La distruzione di questo nucleo, come la recisione dell'oculomotore comune, produce una dilatazione massima della pupilla corrispondente ed una immobilità

completa di questa sotto la stimolazione diretta o indiretta per la luce.

Per quanto poi riguarda i risultati delle instillazioni dell'atropina e dell'eserina negli occhi tabici, si potrebbe accettare una interpretazione diversa da quella da noi data. Ammettendo l'origine spastica della miosi tabica ed eserinica, si può dire che, se l'eserina riesce a ridurre ancora il foro pupillare, ciò dipende dal fatto che lo spasmo patologico non è completo, e se l'atropina dilata poco la pupilla miotica tabica, ciò dipende da che vi si oppone lo spasmo tonico dell'iride.

A questo proposito dobbiamo ricordare le esperienze recentissime della dottoressa Littauer, fatte ad istigazione del prof. Schiff, da cui risulterebbe che il nervo simpatico è sprovvisto di ogni azione sulla pupilla; esso agisce debolmente solo sui vasi dell'iride. La contrazione e la dilatazione della pupilla dipendono dal nervo oculomotore comune e gli agenti miotici e midriatici agiscono direttamente su di esso: l'atropina paralizzandolo (midriasi), l'eserina eccitandolo (miosi). È questa una questione, che presenta molte difficoltà ed ha bisogno di ulteriori studi.

L'atrofia progressiva delle papille ottiche, o degenerazione grigia del nervo ottico, può manifestarsi nelle differenti fasi della malattia. Abitualmente è preceduta dai dolori folgoranti, dalla diplopia, dalla perdita dei riflessi tendinei e da altri segni tabici. Charcot ha per primo fatto conoscere che l'atrofia papillare può precedere per lungo tempo tutte le altre manifestazioni ed essere il primo segno rivelatore della tabe dorsale. In questi casi ordinariamente la forma clinica generale resta benigna, mentre è grave per la visione; il processo evolutivo si concentra nel nervo ottico.

L'atrofia del nervo ottico, secondo le osservazioni di Galezowski, rappresenta la quinta parte delle lesioni del fondo dell'occhio. La sua frequenza nella tabe oscilla da 10 a 20 %.

Il corteo dei sintomi, che accompagnano l'atrofia papillare tabica, è complesso ed i caratteri clinici spiccano per la loro costanza e precisione.

L'acutezza visiva subisce una diminuzione lenta, spesso graduale e progressiva. Il tempo, che scorre tra l'inizio dell'indebolimento (ambliopia) e la perdita completa della vista (amaurosi), è molto variabile. La media di queste oscillazioni è valutata da Berger a 3 anni. Ma può avvenire che l'amaurosi si dichiari dopo pochi mesi o dopo molti anni, dal primo manifestarsi dell'indebolimento visivo.

Gli infermi non tollerano la luce viva; vedono male in lontananza ed anche troppo d'appresso. Gli oggetti sembrano loro coperti da un velo o da una nebbia più o meno fitta. La vista diminuisce di giorno in giorno, ma la perturbazione visiva non è eguale in ambo gli occhi. Accade molto spesso che, quando la forza visiva è molto attenuata in un occhio, nell'altro sia di poco indebolita; l'occhio sinistro è il primo colpito assai più spesso del destro.

Il restringimento del campo visivo è un altro disordine oculare di grande importanza semiologica. Il campo visivo, al contrario di quello che succede nelle isteriche, non è uniformemente ristretto e si presenta ineguale nei due occhi. Non ci sono forme caratteristiche di restringimento visivo; questo come ben dice Charcot, è ordinariamente concentrico ed ineguale. Esso si può verificare in un settore soltanto ed ha per carattere di avanzarsi dalla perife-

ria al centro, in maniera che gl'infermi conservano a lungo un'acutezza visiva centrale relativamente buona, mentre la visione è abolita alla periferia, come potete osservare nei disegni dei campi visivi dei nostri diversi infermi (*Fig. XI*).

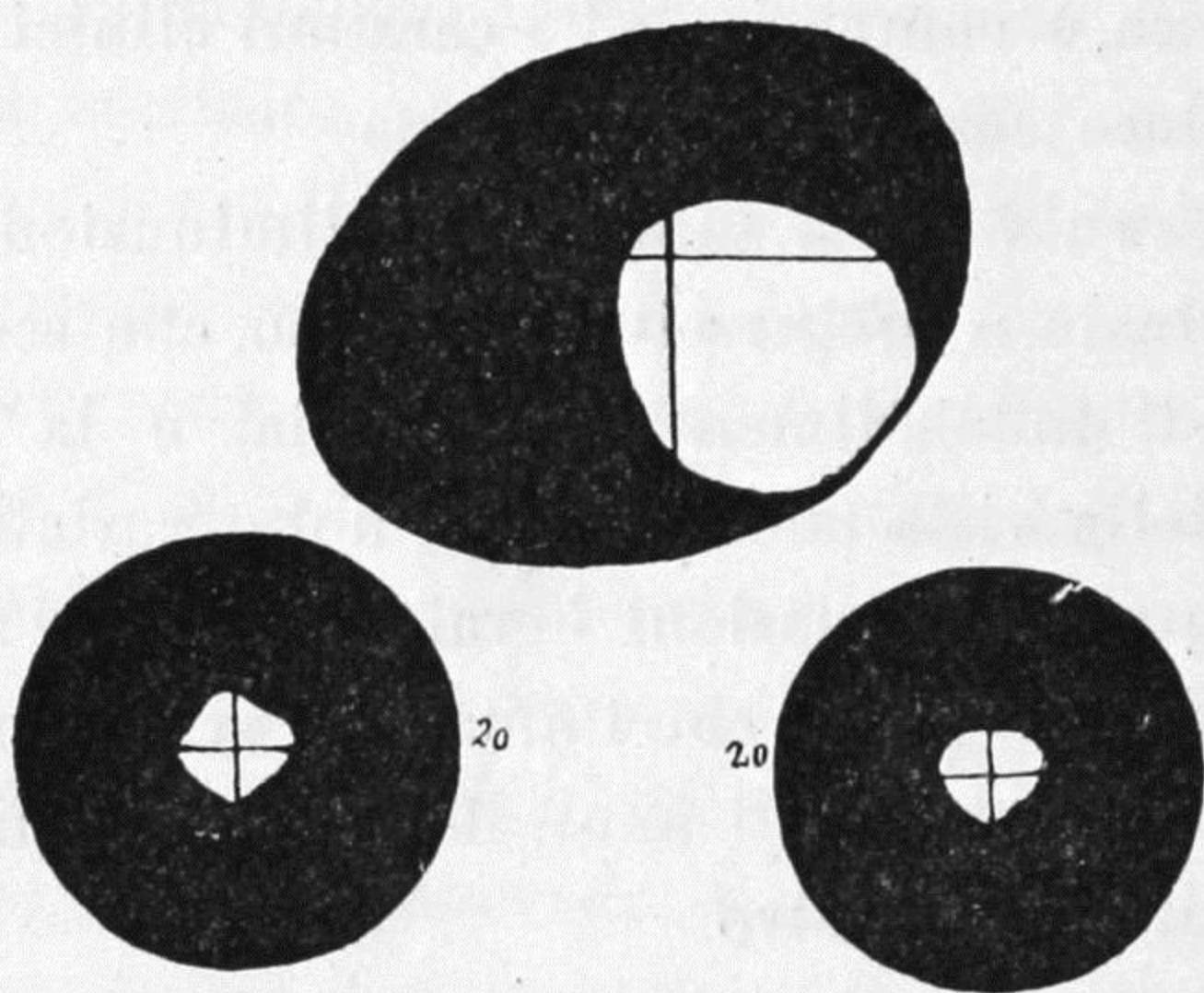


Figura XI. — Restringimenti dei campi visivi nella tabe dorsale.

Queste speciali modificazioni del campo visivo sono in conformità con le alterazioni anatomiche, che si iniziano dalle fibre più eccentriche del nervo, avanzando gradatamente verso il centro ed involgendo più particolarmente certi gruppi di fibre nervose; ciò che spiega la disuguaglianza dei contorni del campo visivo e la comparsa degli scotomi o macchie nere irregolari, che l'individuo vede davanti agli occhi. Il modo come gli scotomi agiscono sulla visione dipende dalla loro posizione. Quando hanno sede nell'asse visivo, la disturbano potentemente.

La cecità pei colori (daltonismo, discromatopsia, acromatopsia) acquista una reale importanza in due malattie, nell'isterismo e nella tabe dorsale. A ciascuna di queste malattie corrispondono forme particolari di acromatopsie. Tutti gl'infermi d'atrofia papillare

tabica, sia iniziale che avanzata, accusano un perversimento della facoltà cromatica. Il determinismo del difetto cromatico tabico si osserva quando l'atrofia non è molto avanzata. Quando si dichiarano i disordini della percezione dei colori, gli infermi non riconoscono più il rosso ed il verde, vedendo il primo nero ed il secondo grigio; mentre continuano a percepire il giallo ed il bleu. La visione del giallo è l'ultima a scomparire; e, quando l'individuo è divenuto quasi cieco, così da discernere appena i contorni e le forme, riconosce gli oggetti colorati in giallo.

Le alterazioni oftalmoscopiche della papilla tabica hanno grande importanza; e, quando sono bene delineate, come ben dice Charcot, bastano da sole a far riconoscere l'amaurosi da tabe ed a risolvere il problema diagnostico. Nell'inizio dei disturbi visivi il disco ottico non mostra modificazioni rilevanti; a misura che quelli si aggravano, cominciano a farsi palesi all'osservatore i segni caratteristici.

La forma e le dimensioni della papilla non variano, i contorni del disco ottico appaiono nettamente disegnati e sono separati dai tessuti vicini da una linea precisa di delimitazione. I vasi risaltano e sembrano come applicati sulla papilla. La retina conserva il suo aspetto normale e la sua trasparenza; non si nota traccia di essudato nei dintorni della papilla, che dapprima perde il colore roseo e la trasparenza ed appare pallida e biancastra; in seguito diviene grigio-chiara e poi madreperlacea con riflessi bluastri, e riflette la luce.

L'atrofia dei capillari è la causa della decolorazione della papilla ottica; l'arteria e la vena centrale possono, contrariamente ad un'opinione molto diffusa, es-

sere poco o punto modificate, anche in una fase avanzata. Ma, quando l'atrofia è classica, le arterie e le vene sono considerevolmente atrofiche.

In ultimo debbo segnalarvi il fenomeno della fotopsia, per cui i tabici percepiscono sensazioni luminose rapide, folgoranti, scintillanti, aureole colorate attorno agli oggetti, scintille e stelle brillanti, ed altre sensazioni simili.

Ed ora vi riuscirà più agevole, premesse tutte queste nozioni sui disordini oculari della tabe, comprendere l'importanza dei sintomi risultanti dalle storie cliniche di queste due inferme, che noi dichiariamo tabiche soltanto per il nervo ottico e secondariamente per il bulbo, giacchè, per quello che concerne il midollo spinale, non ci è proprio nessun fatto degno di considerazione.

Come si può con certezza dire che si tratta di tabe, quando mancano tutti i segni riferibili alle classiche alterazioni dei cordoni posteriori: segno di Westphal, segno di Romberg, dolori folgoranti, atassia, ecc., quando i sintomi bulbari sono molto limitati e tutto si riduce ai sintomi oculari?

A bene interpretare questi casi, bisogna essere molto diligenti, per non farsi sfuggire nessun segno capace di portare la luce desiderata in un campo poco esplorato; ma bisogna essere innanzi tutto molto cauti nel pronunciare un giudizio diagnostico, che potrebbe essere giudicato come molto arrischiato.

Il problema principale da risolvere è quello di vedere se è possibile diagnosticare la tabe fin da quando compariscono le lesioni del nervo ottico e fin da quando l'individuo diventa prima ambliopico e poi amaurotico.

Noi dobbiamo verificare con molta cura se in casi simili esista la determinazione oculare tabica e se nell'anamnesi e nell'esame obiettivo sia dato raccogliere altri segni rivelatori, quantunque poco manifesti e secondari. Questo è il quesito che ci mettiamo innanzi. Se lo sapremo sciogliere, avremo reso un grande servizio alla clinica, affermando che esiste realmente la tabe oculare primitiva.

Le osservazioni cliniche di queste due ragazze si somigliano proprio come due gocce d'acqua; tanto che, espostane una, si potrebbe trascurare l'altra.

Ed innanzi tutto vediamo quali sono i disordini oculari che esse presentano.

I. Bezzi Caterina, di 20 anni, nubile, cucitrice, nata in Arezzo, fu ammessa in Clinica il 5 febbraio di questo anno al letto n. 8.

Il padre è morto per malattia di cuore, alcuni fratelli e sorelle sono morti in tenera età per difteria; una sorella è morta ad 11 anni per tubercolosi polmonare. L'inferma ha avuto la sua prima mestruazione a 16 anni, e d'allora in poi le mestruazioni sono state sempre normali riguardo al tempo della loro manifestazione, ma di solito abbastanza scarse per quantità. È andata e va tuttora soggetta a forme di angina follicolare.

Due anni or sono, in seguito a un forte patema d'animo, la morte quasi repentina di una sorellina a lei carissima, cominciò ad avvertire disturbi visivi, prima intermittenti, sotto forma di obnubilamenti transitori, specialmente quando la inferma fissava fortemente lo sguardo su di un oggetto. Questo sembravale soffuso di una nebbia grigiastra coperto come da un tenue velo. Siffatte crisi ambliopiche dopo cinque mesi divennero più intense, più avvicinate, ripetendosi quasi costante-

mente ogni due giorni; e, quello che più monta, l'annebbiamento della vista non soltanto era più forte durante l'accesso, ma permaneva in parte anche quando la crisi si era dileguata.

Per questi fatti, il 15 maggio 1891 fu ricoverata nella Clinica oftalmoiatrica di Pisa. Quivi l'esame obiettivo dell'occhio fece notare: pupilla sinistra un po' più dilatata della destra ed inerte; campo visivo ristretto più a sinistra che a destra; papille bianche, atrofiche. L'inferma venne sottoposta ad una cura di iniezioni di stricnina ed all'uso interno di preparati ferruginosi. Ebbe un miglioramento passeggero; ma i disordini visivi continuarono progressivamente aumentando, e da tre mesi in qua il disordine della visione è progredito tanto e si è fatto così permanente, che ella non distingue i contorni di una persona in pieno giorno, che alla distanza di mezzo metro.

Ecco quali sono i sintomi obiettivi oculari:

Mobilità completa delle palpebre e dei bulbi oculari; ineguaglianza pupillare con lieve deformazione; la pupilla sinistra di solito presenta midriasi. Amendue le pupille non reagiscono nè alla luce, nè all'accomodazione, nè a stimolazioni dolorose, nè ad eccitamenti delle terminazioni nasali del trigemello; reagiscono quasi normalmente all'atropina ed all'eserina, più a questa che a quella. La pupilla immediatamente dopo l'instillazione dell'eserina misura mm. 3 $\frac{1}{2}$.

All'esame oftalmoscopico si osserva che le papille sono atrofiche, specialmente la destra; le arterie sono piccole e vuote.

L'acutezza visiva è ridotta a $\frac{1}{50}$ del normale.

Acromatopsia quasi totale; non resta che a mala pena la distinzione del giallo, se molto carico.

I risultati dell'esame campimetrico, espressi nel disegno, danno un restringimento irregolare (*Fig. XII*).

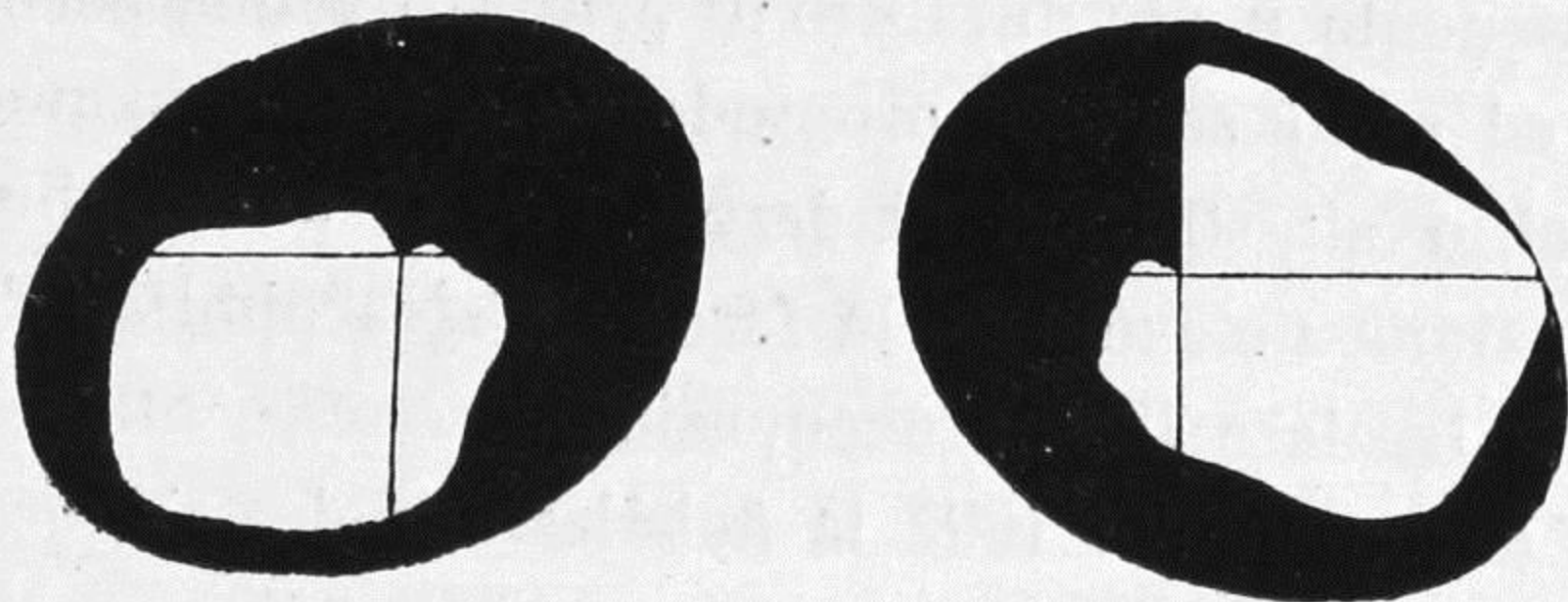


Figura XII.—Restringimento irregolare del campo visivo nella Bezzi.

II. Batini Corinna di anni 30, nubile, domestica, nata ai Bagni di Casciana, fu da noi osservata la prima volta nel mese di marzo.

Riguardo agli antecedenti ereditari risulta che il padre è morto in seguito a malattia di stomaco, uno zio paterno, che pure è morto, era alienato ed il nonno materno presentava una forma di paralisi.

Qui, come vedete, non fa difetto l'eredità nevropatica. Quanto agli antecedenti personali, merita di essere notato che l'inferma è stata sempre di un carattere impressionabile ed irritabile. Mestruò a 17 anni e le mestruazioni si presentarono sempre regolarmente, ma molto scarse. Due anni or sono soffrì di una lieve forma di Influenza.

In seguito a questa infezione, e senza altra causa valutabile, l'inferma cominciò ad accorgersi che di tanto in tanto le si annebbiava la vista.

Tali annebbiamenti per circa 8 mesi si presentarono con intervalli più o meno lunghi e sempre transitori, onde l'inferma non se ne dette pensiero. Ma dopo quest'epoca le crisi ambliopiche cominciarono a farsi più frequenti e più intense e l'obbligarono a farsi visitare da un medico il quale le prescrisse dei purganti e ri-

vulsivi alle estremità. Ebbe un transitorio miglioramento, ma in seguito l'annebbiamento visivo si fece più frequente e più duraturo di prima, divenne permanente ed andò sempre progredendo più intensamente all'occhio sinistro che al destro, fino al punto che la diminuzione notevole della facoltà visiva obbligò l'inferma a lasciare le sue occupazioni.

Nel dicembre del 1892 la debolezza visiva s'aggravò al punto da diventare amaurosi quasi completa, a sinistra, incompleta a destra. Nell'inizio dei disturbi visivi di tanto in tanto avvertiva trafitture lancinanti nei globi oculari e nel fondo dell'orbita e due volte ha visto doppio fugacemente.

I sintomi obiettivi oculari sono i seguenti:

I movimenti palpebrali e bulbari sono normali. Pupille alquanto dilatate, ineguali per maggiore ampiezza della destra, che è lievemente deformata nel diametro verticale. Per saggiare la reazione pupillare, atteso i gravi disturbi della visione occorrono stimolazioni brusche ed intense. Abbassando ed elevando le palpebre innanzi alla luce diffusa di una finestra, risulta evidente il torpore dell'iride destra. Facendo passare rapidamente innanzi all'occhio destro la fiamma di una candela, la reazione pupillare è torpida e poco percettibile. Obbligando l'inferma a seguire la fiamma, fissandola attentamente, le variazioni pupillari sono molto sensibili; la pupilla si dilata quando la luce si accosta agli occhi e si restringe quando si allontana. Lo stesso si verifica, ma meno chiaramente, con la prova del dito. A sinistra, ove l'acutezza visiva è molto compromessa la reazione pupillare è quasi spenta sotto tutti gli stimoli.

La reazione pupillare all'atropina ed all'eserina è tardiva e non molto intensa.

L'acutezza visiva è molto lesa. A sinistra distingue vagamente gli oggetti alla distanza di mezzo metro, a destra li distingue molto più chiaramente ed anche alla distanza di due metri. Acromatopsia completa all'occhio sinistro; l'occhio destro ha perduta la visione del violetto e del rosso, distingue i colori verde e bleu nelle forti tinte, vede bene il giallo. Il campo visivo destro è molto ristretto concentricamente ed irregolarmente, quello sinistro è ridotto ad un piccolo cerchio attorno al punto di fissazione, come osservasi nella figura XI, campo visivo inferiore sinistro.

Papille ottiche atrofiche, a contorni netti, di colore pallido-grigiastro; arterie vuote.

Se ci facciamo a considerare i disordini visivi delle nostre due inferme e li paragoniamo a quelli osservati nei tre tabici confermati ed a quelli costituenti l'occhio tabico diffusamente esposti in questa lezione, non troviamo soltanto delle analogie; ma una somiglianza, si può dire fotografica.

Ed infatti, non si potrebbe non pensare ai disordini visivi tabici, tenendo sotto gli occhi il quadro seguente: Midriasi, pupille ineguali e deformate, reazione pupillare torpida e poco sensibile alla luce, pronta ed intensa alla accomodazione, come nella Bezzi; pupilla immobile a tutte le stimolazioni, come nella Batini; atrofia papillare bilaterale, ma ineguale, con colorito pallido-grigiastro, a contorni netti e con vasi capillari ristretti, obnubilamenti intermittenti, ambliopia lenta, progressiva fino all'amaurosi dopo due anni, incompleta in un occhio (sinistro) completa nell'altro; acromatopsia per tutti i colori, risparmiando il bleu e decisamente il giallo; restringimento ineguale del campo visivo, ri-

dotto fino ad un piccolo cerchio attorno al punto di fissazione.

Se si prendono ad una ad una tutte le malattie che possono produrre l'atrofia delle papille ottiche, pur dimenticando che manca la causa patogenetica delle medesime, non se ne troverà alcuna, eccetto la tabe, che possa resistere alla prova di un'analisi anche superficiale.

Le atrofie da infiammazione dell'estremità endoculare del nervo ottico, le nevriti ottiche da cause intracraniche per aumento di pressione o per infiammazioni meningo-encefaliche se ne distinguono per il rapido, a volte rapidissimo, insorgere dei disordini visivi, e soprattutto perchè gli orli della papilla ottica, invece di delinearsi schiettamente con precisissimi contorni, come nella tabe, sono mal determinati, irregolari, spesso coperti in qualche punto da uno strato di essudato (infiltrazione peripapillare).

Per quanto concerne alcune ambliopie tossiche (diabete, alcoolismo, saturnismo, nicotismo) mentre nella atrofia papillare della tabe dorsale si produce una diminuzione progressiva, lenta, ma fatale della visione, che s'inizia prima in un occhio, per poi offendere l'altro nel corso anche di mesi, nelle ambliopie tossiche i disordini visivi sono ordinariamente eguali nei due occhi.

Ma, se non bastano tutti questi caratteri per far ammettere senza scrupolo di sorta la diagnosi di tabe oculare primitiva, ce ne sono altri che valgono a rassicurare anche un clinico tra i più diffidenti.

La Bezzi, la prima delle due inferme che vi ho presentato, come fenomeno iniziale della sua malattia, precedente di poco le crisi di offuscamento visivo ed accompagnantesi indissolubilmente con esse, soffrì di accessi di dolori frontali intensi ed improvvisi tanto da

coglierla nel bel mezzo del suo lavoro di cucitrice e da obbligarla ad interromperlo temporaneamente. Questi accessi, che non erano mai associati a nausea e molto meno a vomito, nè a vertigine, si manifestavano ogni 5-6 giorni e duravano persino due o tre ore. Dopo trascorsi quattro a cinque mesi, i parossismi dolorosi, accompagnantisi sempre con ambliopia, si fecero più frequenti ed intensi e verso l'acme spesso si presentava forte nausea, conati di vomito e finalmente vomito di materiale frequentemente bilioso. A misura che i disturbi visivi si facevano più intensi e permanenti, i dolori accessionali non si limitavano più solo alla fronte, ma si estendevano a tutto il capo.

Dalla seconda quindicina di dicembre ultimo l'inferma ha incominciato ad avvertire, quasi ogni giorno, dolori terebranti, localizzati esclusivamente alla gamba destra, dal ginocchio in giù e che si presentano verso le ore 3 pom. e durano, continui ed immutati, sin verso le 6 a. m. del giorno successivo. Nelle ore, in cui il dolore è subiettivamente percepito, la più lieve pressione sulle parti, ove esso è indovato, lo esacerba; trascorse quelle ore, si può pigiare come si vuole la gamba, senza che si provochi alcuna sensazione molesta.

Ecco le poche note che si raccolgono dall'esame obiettivo:

Nessun disordine delle sensibilità generali in tutte le regioni del corpo, compresa la faccia, anche per quanto riguarda il senso muscolare ed il senso osseo-articolare. Non vi ha eterotopia tattile. Udito, odorato, gusto completamente integri.

Normali i riflessi tendinei rotulei, abbastanza esagerati quelli del pugno e quelli massaterini. Normali i riflessi cutanei.

Assenza del fenomeno di Romberg, andatura normale in tutte le sue modalità ed anche ad occhi bendati.

Nella Batini da circa tre anni, un anno prima dello apparire dell'ambliopia transitoria, comparvero dolori frontali terebranti e lancinanti, che si ripetevano parossisticamente ogni 5-6 giorni.

Queste crisi di dolori frontali, localizzati ai forami sopraorbitari, e che spesso si diffondevano alla sommità del capo, crebbero in intensità quando cominciò l'annebbiamento visivo.

Da circa un anno e mezzo ha sofferto per tre volte crisi gastriche con dolori intensissimi.

Dal dicembre ultimo in qua i dolori accessionali si sono fatti così intollerabili da non permetterle di sollevare il capo dai guanciali, eccitano facilmente la nausea e si sono diffusi al collo ed a tutto il capo.

Dal febbraio formicolio e torpore alle regioni temporale, zigomatica e frontale sinistra.

Tutte le sensibilità generali ed i riflessi cutanei sono normali. Notasi ipoacusia a sinistra; normali il gusto e l'olfatto. Normali i riflessi tendinei del polso e del cubito, normale il riflesso rotuleo di sinistra, alquanto diminuito quello di destra. Assenza di atassia e del fenomeno di Romberg.

A confermare la diagnosi, già per sè stessa certa pei disordini visivi, si sono aggiunti i sintomi nella sfera dei rami sensibili del trigemino, i dolori terebranti alla gamba destra nella Bezzi, la diminuzione del riflesso rotuleo destro e le crisi gastriche nella Batini.

Se nelle due inferme manca la maschera insensibile

o ipoestesica descritta dal Pierret (anestesia ed ipoestesie a piastre alle tempie, alle guance), esiste tutto il corteo dei sintomi subiettivi, iperestesici e parestesici, sotto forma di dolori folgoranti alla faccia, alla fronte, al capo, da simulare una emicrania, riproducenti esattamente il tipo dei dolori che si osservano negli arti, i dolori continui, terebranti, con formicolio e torpore nelle zone innervate dal trigemino. Questi disordini hanno preceduto ed accompagnato l'ambliopia e l'amaurosi.

Io credo che, dopo la conoscenza di queste nostre osservazioni cliniche, non avrà più valore l'opinione di Gowers, che dice non aver mai osservata l'atrofia della papilla ottica come prima manifestazione della tabe ed essere stata questa in tutti i suoi casi sempre preceduta sia dalla perdita dei riflessi tendinei, sia dai dolori folgoranti; nè l'opinione di Althaus che assicura di aver trovata sempre questa atrofia papillare combinata con l'abolizione del riflesso rotuleo.

Noi oggi possiamo ammettere con sicurezza che i fenomeni dipendenti dall'atrofia papillare possono rappresentare la prima e quasi la sola manifestazione tabica.

Giunti a questo punto, ci sarà lecito domandare che cosa bisogna pensare di un tal quale antagonismo che alcuni autori, Gowers soprattutto, hanno ammesso tra la nevrite ottica tabica e l'incoordinazione motoria o atassia locomotrice progressiva.

Non cade dubbio, ed io ne ho visti parecchi casi e queste due inferme ne sono un esempio manifesto, che si possono incontrare amaurotici per tabe che non hanno nè atassia e nè tampoco fenomeno di Romberg; mentre altri infermi, senza quasi disordini oculari pre-

sentano un'andatura atassica spiccata e cadono appena si chiudono loro gli occhi.

Se tutto questo risulta evidente dall'esame delle osservazioni cliniche, non si può ammettere l'ipotesi, che, determinatasi la lesione del nervo ottico, si arresti l'incoordinazione motrice, come se l'atrofia papillare potesse esercitare un'influenza paralizzante sulla sclerosi spinale, o questa su quella.

Se i ciechi tabici sovente non hanno notevoli fenomeni d'incoordinazione motrice e se gli atassici confermati non si lagnano di gravi disordini visivi, ciò non si deve ad eventuale influenza inibente reciproca, ma al differente modo di localizzarsi del processo sclerotico, ascendente dal midollo al bulbo, o discendente dal bulbo al midollo ed al tempo che esso impiega per passare dal nervo ottico, dai nuclei motori oculari al midollo spinale e da questo a quelli.

Prima di dar termine a questa lezione voglio dirvi poche cose dei mezzi adoperati nella cura dei disordini oculari nella tabe dorsale.

Che possiamo fare per queste due povere creature, le quali ascoltano religiosamente la nostra parola, quasi estatiche, con la testa in alto, gli occhi rivolti al cielo, e pensano alla loro guarigione, cullandosi in vane illusioni?

Contro le alterazioni oculari tabiche si sono adoperati i rivulsivi, l'elettricità, le iniezioni sottocutanee di stricnina nelle regioni periorbitarie, ma senza effetti molto rilevanti.

Il metodo di cura, che ha dato risultati più soddisfacenti a Galezowski, specie nei casi in cui si complica la sifilide, è stato l'uso degli jodici e dei mercur-

riali e, più specialmente per la cura diretta dell'atrofia papillare, le iniezioni ipodermiche di cianuro d'oro e di potassio. La soluzione preferita dall'autore è la seguente: cianuro d'oro e di potassio centigrammi venti, acqua distillata grammi dieci. Egli consiglia di iniettare progressivamente 5-10-15 gocce ogni giorno, per ritornare gradatamente a 5 gocce. Bisogna che l'iniezione sia fatta nella regione dorsale e molto profondamente

Non ostante alcuni buoni risultati ottenuti con questo metodo di cura, l'atrofia papillare tabica è sempre una lesione incurabile. Non vi è speranza di guarigione per queste povere inferme!

LEZIONE SETTIMA

ALCUNI DISORDINI OCULARI NELLA DIAGNOSI DEI TUMORI CEREBRALI

SOMMARIO. — Ragioni delle difficoltà cliniche nella diagnosi di sede e di natura dei tumori intracranici. - Sintomi dei tumori cerebrali, divisi in focali, perifocali, estrafofocali. - Meccanismo patogenetico dei medesimi. - I sintomi focali o topici sono la guida nella diagnosi topografica. - Le zone ineccitabili e le zone eccitabili del cervello. - Le localizzazioni cerebrali secondo le recenti ricerche cliniche e sperimentali. - I primi sintomi dell'infermo riguardano la disturbata funzione dei muscoli estrinseci ed intrinseci dell'occhio sinistro e del nervo ottico dello stesso lato. - Oftalmoplegia interna ed esterna per paralisi dell'oculomotore comune sinistro; amaurosi sinistra per atrofia ottica. - L'iperestesia nel campo della branca oftalmica del Willis e l'anosmia sinistra. - Caratteri della paralisi dell'oculomotore comune per lesioni corticale, fascicolare, nucleare, radicolare, basale, orbitaria, terminale. - Presunzioni sulla sede del tumore nella nostra osservazione. - Continuazione dell'esposizione dei fatti consecutivi. - Paralisi del patetico, paresi dell'abducente, anestesia nel campo della branca oftalmica del Willis di sinistra, incipiente nevrite ottica a destra. - Il così detto segno del Bernhardt ed i tumori della glandola pituitaria. - L'emiplegia flaccida destra ed i disordini intellettivi. - Sede precisa del tumore. - Diagnosi differenziale coi tumori della sella turcica, della fenditura sfenoidale, della fossa cranica media. - L'anestesia congiuntivale non basta a provocare fenomeni trofici nell'occhio. - Tutti i sintomi si spiegano con un tumore nella superficie inferiore dell'emisfero sinistro, porzione posteriore del lobo frontale e estremità anteriore del lobo temporale. - Cura. - Autopsia. - La diagnosi confermata dal reperto anatomico.

Sebbene i recenti studi sperimentali e clinici sulle localizzazioni cerebrali abbiano reso più facile il compito del medico nella diagnosi di sede dei tumori cerebrali; sebbene gli sforzi incessanti dei chirurghi, pro-

vando la possibilità, non solamente di scoperchiare il cervello, ma fino di aggredire la massa encefalica, abbiano indotto in questi ultimi anni parecchi diligenti osservatori a far oggetto particolare di studio i neoplasmi intracranici; sebbene siasi conseguito l'effetto di ottenere sulla disposizione topografica, sull'ubicazione superficiale o profonda, sull'unicità o molteplicità e sulla natura di questi, dei responsi alquanto precisi; il problema, che li riguarda, non tanto per la diagnosi generica, che spesso non offre grandi difficoltà, quanto per la diagnosi di sede e di natura, rappresenta sempre una delle questioni più ardue nel campo della diagnostica clinica.

E le ragioni ne sono molteplici.

I tumori cerebrali sono, tra tutte le malattie nervose, quelle che più si discostano dalle alterazioni sistematiche. Essi, senza nè regola nè misura, si allogano in questa o quella parte del cervello, provocando le sindromi più diverse e contraddittorie, ed in cui è molto difficile trovare il filo conduttore, il vero filo d'Arianna fra i tanti enigmi, che presentano allo sguardo indagatore del clinico più esperto.

Qui l'acutezza e la sicurezza dell'occhio clinico non bastano: si richiede un acume critico di buona lega per accostarsi al vero in tanta anarchia di forme e di evoluzioni morbose, in tanta differenza di manifestazioni sintomatiche, dovute in gran parte alle diverse impressioni o reazioni individuali sotto l'influenza degli stimoli, alle varie dimensioni del neoplasma, al suo rapido o lento accrescimento, alle sue alterazioni secondarie, alle metamorfosi regressive che avvengono nella sua massa, e soprattutto al diverso potere accomodativo delle varie parti del cervello e dei suoi annessi, e

quindi alla sede del neoplasma operante sulla massa nervea col meccanismo della compressione locale e generale, della irritazione diretta e irradiata a distanza.

Prima d'imprendere la discussione del nostro caso, che, come vedrete, ci presenterà difficoltà di non lieve momento, credo indispensabile trattenermi alquanto su certe nozioni fondamentali. Esse vi serviranno di guida negli intricati labirinti della diagnosi topografica dei tumori cerebrali e vi prepareranno a comprendere i diversi quesiti, che ci porremo innanzi allorchè ci occuperemo del nostro infermo.

Fino da 35 anni or sono Brown-Séquard avea distinti i sintomi dei tumori cerebrali in irritativi e distruttivi, dipendenti cioè dall'irritazione o dalla distruzione di quella parte del cervello, ove il tumore s'impianta.

Jaccoud fa derivare tutti i sintomi dei tumori cerebrali da tre origini. Taluni risultano dall'eccitazione diretta o riflessa degli elementi nervosi, sintomi di eccitazione e d'irradiazione; altri sono prodotti da lesioni di vicinanza, sintomi di lesioni secondarie; ed altri finalmente sono determinati da compressione generale e locale, sintomi di compressione.

Essendo interessante sceverare nella sindrome clinica dei tumori intracranici i fattori accidentali o variabili dai fattori costanti, io credo miglior partito dividere tutti i sintomi in focali (sintomi da focolaio), estrafoicali e perifocali.

Infatti i segni, che servono per la diagnosi di sede, detti pure sintomi-segnali, sono i focali o topici, che sono prodotti dall'azione diretta del neoplasma sulla massa nervosa e sui tronchi nervosi della base del cer-

vello. Essi possono essere irritativi, o paralitici, a seconda che, col meccanismo dell'irritazione diretta o della disorganizzazione del tessuto nervoso, eccitano o deprimono ed annullano le facoltà motorie e sensitivo-sensoriali della parte lesa.

I sintomi focali o diretti hanno il carattere di essere persistenti e progressivi, mentre i perifocali, che sono prodotti da lesioni di vicinanza (iperemia, anemia, edema, infiammazione del tessuto nervoso limitrofo), provocano sintomi locali transitori e trascurabili.

I sintomi extrafocali o indiretti compongono una sindrome clinica quasi costante, quantunque, presi uno per uno, possano mancare; essi tengono alla eccitazione irradiata ed alla compressione generale e diffusa della massa encefalica (aumento della pressione intracranica, eccitazione a distanza), che tendono ad impedire, a disturbare le funzioni di parti del cervello più o meno distanti dalla lesione e servono appena a designare la diagnosi generica dei tumori intracranici.

Essendo i sintomi extrafocali dipendenti dal meccanismo della compressione generale intracranica e della eccitazione irradiata, ne consegue che la gravità dei sintomi sia in ragione diretta del volume del tumore. Però è facile comprendere come un tumore piccolo, situato accosto a zone eccitabili del cervello, possa dare sintomi focali gravi senza sensibili fenomeni generali; e viceversa un tumore alquanto grande, se situato in zone ineccitabili, possa dare molti fenomeni generali senza notevoli sintomi focali. Un tumore piccolo, giacente nelle regioni mesocefaliche, o accostato alle meningi, senza aumentare gran fatto la pressione intracranica, darà notevoli fenomeni generali.

Si è detto molto spesso, più teoricamente che clinicamente, che ci possono essere dei tumori latenti o silenti allogati in regioni ineccitabili. Ciò è possibile per tumori molto piccoli e per uno spazio di tempo non molto lungo, giacchè, appena aumentano per poco le dimensioni della massa neoplastica, crescendo la pressione endocranica, si destano subito i primi fenomeni generali, come cefalea, vomito, vertigine, che spesso sono attribuiti a cause comuni e soventi volte trascurati.

La diagnosi topografica dei tumori intracranici riposa unicamente sui sintomi focali. Nei sintomi focali bisogna distinguere i sintomi di eccitamento: contrattura, spasmo, titubazione, iperestesia, disestesia, che sono alquanto transitori, dai sintomi di depressione, che sono permanenti tanto nella sfera di moto che in quella sensitivo-sensoriale, del linguaggio interiore, ecc.

Le paresi e le paralisi cominciano con essere isolate, sotto forma di monoparesi, di monoplegie, di monoipoestesie e di monoanestesie, e poi gradatamente diventano emiplegie, emianestesie. Sono rare, quantunque possibili, le emiplegie subitane.

Possono far parte della sindrome focale le amaurosi per atrofia della papilla ottica (atrofia da compressione), la cofosi, l'anosmia, l'ageusia, le paralisi permanenti dei muscoli oculari estrinseci ed intrinseci, le afasie motorie (afasia atassica, agrafia) e le afasie sensoriali (sordità e cecità verbali).

I sintomi estrafofocali, esprimendo un disordine generale della innervazione cerebrale, non hanno valore nella diagnosi di sede, ma come sintomi generici servono a rafforzare il giudizio diagnostico.

La cefalalgia, sovente grave e gravissima, spesso diffusa, a volte localizzata con grande sensibilità alla pres-

sione della regione dolente, accompagnata da sensazioni strane, bizzarre nell'interno del cranio, occupa il primo posto fra i sintomi estrafoali.

La cefalalgia, insieme col vomito e con la vertigine, costituisce la triade dei fenomeni generali dei tumori endocranici. L'ambliopia per papilla strozzata (*Stauungspapille*) e le convulsioni epilettiformi, il polso raro, ne completano il quadro clinico.

I tumori, che irritano la zona motoria della corteccia cerebrale, danno le convulsioni epilettiche a tipo jacksoniano più facilmente di quelli che si allogano lungo il fascio piramidale; e ciò è in accordo con la legge formulata da Frank. I tumori, che si accostano verso il mesocefalo, danno con molta facilità convulsioni epilettiche generali.

Gli esperimenti e le osservazioni cliniche hanno dimostrato che una lesione irritativa, limitata ad una zona motoria del cervello dà origine ad uno spasmo, il quale sulle prime è circoscritto a quel gruppo di muscoli, che dipende direttamente dalla zona irritata. Quando la lesione da irritativa diviene compressiva, distruttiva, l'indebolimento motorio, che segue allo spasmo, si limita allo stesso gruppo di muscoli. Gradatamente, aumentando la dissociazione, la distruzione e la degenerazione delle fibre nervee, alla paresi tiene dietro la paralisi, che tende sempre a guadagnar terreno.

Da queste nozioni di fisio-patologia scaturisce molto chiaro il precetto che, quando si vuol fare una diagnosi topografica alquanto esatta di tumore intracranico, bisogna indagare bene questi sintomi nel loro esordire, e seguirli nella loro evoluzione. Tenete bene a mente questo: gli spasmi limitati non transitori, e soprattutto le paresi e le paralisi limitate, sono i veri segni rivelatori dei tumori cerebrali.

Non bisogna però mai dimenticare che nei tumori intracranici non si può avere una delimitazione precisa, come si ha nei focolai di rammollimento cerebrale, che danno localizzazioni così precise e nette, che migliori non si potrebbero desiderare. I tumori cerebrali, anche limitati, una certa influenza irritativa e compressiva la spiegano sulle parti adiacenti.

Quando un tumore si alloga in una regione eccitabile, la zona rolandica per esempio, si manifestano gradatamente sintomi convulsivi locali, convulsivi generali, paretici e paralitici di grado diverso. Per l'esatta localizzazione della lesione, bisogna tener di conto i sintomi paralitici più intensi, perchè questi dipendono dalla zona ove il tumore s'incentra, mentre i sintomi paretici tengono a quella parte in cui il neoplasma esercita una minore compressione.

Un tumore, che sorge, incomincia con lo stimolare la regione più vicina; e, secondo che si tratta di area motoria o sensitiva, si manifestano prima spasmo ed iperestesia e poi paresi, paralisi, anestesia, limitate prima e poi diffuse, ed allora il gruppo dei sintomi si allarga e la diagnosi ne viene oscurata.

Eccone un esempio: Un tumore che s'impiana nel terzo medio della circonvoluzione frontale ascendente ci si rivela prima, oltrechè coi fenomeni diffusi o extrafocali, con spasmo delle dita della mano, e del braccio del lato opposto alla lesione corticale; e, mentre in questo arto si passa dalla contrattura alla paresi ed alla paralisi, mentre si manifestano convulsioni jacksoniane, si ha spasmo e paresi del facciale inferiore dallo stesso lato, se il tumore tende a svolgersi verso il basso (estremità basale della frontale ascendente).

In questo quadro clinico il monospasmo e la mono-

paralisi brachiale sono i segni rivelatori della localizzazione del tumore.

Le leggi fondamentali, che ci debbono guidare nella diagnosi di sede dei tumori cerebrali, sono quelle formulate mercè le conoscenze che oggi possediamo circa le localizzazioni cerebrali, per gli studi anatomici in prima linea e le ricerche sperimentali in linea subordinata.

Ecco in uno schizzo sommario le principali e più sicure conclusioni, che si possano trarre da questi studi:

Sono regioni ineccitabili o poco eccitabili e silenziose i lobi frontali, fatta eccezione del piede della 2.^a e 3.^a circonvoluzione di sinistra, e dei disordini psichici; i lobi temporali, fatta eccezione della 1.^a circonvoluzione di sinistra; i lobi parietali superiori, una parte dei lobi occipitali (eccetto l'area visiva) ed i gangli grigi centrali.

Quanto alle regioni eccitabili, o capaci, se lese, di dare sintomi importanti, si è accertato quanto segue:

Nella regione rolandica, costituita dalle circonvoluzioni frontale e parietale ascendenti col loro prolungamento in dentro del solco inter-emisferico (lobulo pararolandico) sono situati,—partendo dal piede delle due circonvoluzioni fino alle estremità terminali, cioè dal basso all'alto,—i centri pei movimenti della lingua, del facciale inferiore, della mano, del braccio, dell'anca, della coscia, della gamba, del piede. Nei piedi della 2.^a e 3.^a circonvoluzione frontale sono i centri della parola (afasia motrice articolare) e della scrittura (agrafia).

Nella prima circonvoluzione temporale è il centro dell'audizione verbale (sordità verbale), e nel lobulo parietale inferiore—piega curva—il centro della visione verbale (cecità verbale).

Nel lobo occipitale e nel giro angolare ha sede il centro dei colori, della luce e della forma degli oggetti.

Nulla di preciso sappiamo ancora per quanto riguarda il gusto, l'odorato e la semplice audizione dei suoni, non ostante le innumerevoli ricerche sperimentali di Munk, Ferrier, Horsley, per citare i più autorevoli.

Non abbiamo dati precisi e concordi, nè sperimentali, nè clinici, per designare la localizzazione corticale della sensibilità comune. Questa è disseminata in tutta quella estensione della corteccia, situata dietro di un piano che taglia i piedi delle circonvoluzioni frontali. Le alterazioni di tutta questa ampia superficie, in cui è compresa la zona motrice corticale, quanto più sono estese ed avvicinate verso il lobo occipitale, tanto più facilmente dànno disordini sensitivi.

Sono regioni eccitabili, capaci di dare sintomi di moto, tutti quei fasci di fibre, che, partendo dalla zona psico-motrice, attraversano il centro ovale, la capsula interna ed il piede del peduncolo cerebrale. Pel ginocchio della capsula interna e pel terzo interno del piede del peduncolo cerebrale passa il fascio genicolato, la cui lesione produce la paralisi del facciale inferiore. Pel terzo anteriore e medio del segmento posteriore della capsula interna e pel terzo medio del piede del peduncolo cerebrale passa il fascio degli arti o fascio piramidale, la cui lesione produce l'emiplegia dell'opposto lato. Nel terzo posteriore del segmento posteriore della capsula interna e pel terzo esterno del piede del peduncolo cerebrale passa il fascio sensitivo, la cui lesione produce l'emianestesia.

Una lesione dello spazio interpeduncolare, che leda contemporaneamente l'oculomotore comune ed i fasci interni e medi di un peduncolo cerebrale, dà l'em-

plegia alterna, tipo superiore, o sindrome del Weber, cioè paralisi dei muscoli dell'occhio dal lato della lesione ed emiplegia dal lato opposto.

Nella sindrome del Benedickt, paralisi dell'oculomotore comune dallo stesso lato della lesione e tremore dal lato opposto, la lesione è identica per sede a quella che dà la sindrome del Weber; soltanto le fibre motrici del peduncolo non sono compresse e distrutte, ma sono invece offese nella loro contiguità.

Una lesione della metà posteriore-inferiore della protuberanza anulare produce un'altra specie di emiplegia alterna, tipo inferiore, o sindrome di Millard-Gubler, cioè paralisi del facciale nello stesso lato della lesione e paralisi degli arti nel lato opposto, perchè le fibre del facciale s'incrociano nella protuberanza e quelle degli arti nelle piramidi bulbari.

Per una lesione della regione inferiore della protuberanza, si può avere un altro tipo di emiplegia alterna: paralisi facciale e del sesto paio nello stesso lato (nuclei del facciale e del nervo abducente) e paralisi degli arti nel lato opposto.

Ed ora occupiamoci del nostro infermo.

Per farvi comprendere tutte le modalità del caso, affinchè la diagnosi risulti chiara e completa, fa mestieri che io vi descriva lo stato di questo malato quando io l'ho visto la prima volta, e poi quello che è succeduto in seguito.

Rossi Settimo, di 21 anno, da Monterotondo, celibe, bracciante, occupa ora il letto n. 9 della nostra Clinica.

Quanto agli antecedenti ereditari, risulta che suo padre è morto in seguito a malattia cronica di petto, ed un suo fratello in seguito a febbre tifoidea. Riguardo agli antecedenti personali, devesi notare un ascesso in

sotto dell'orecchio sinistro, sofferto nell'infanzia e una febbre tifoidea avuta nell'inverno del 1891. Nella convalescenza di questa malattia comparvero parossismi febbrili, che dal medico furono giudicati di natura malarica e guariti coi sali di chinina. Non abusò mai nè di alcoolici, nè di Venere, nè di tabacco e non contrasse infezione celtica e contagio venereo.

L'attuale malattia è di data non molto remota: rimonta al 1° ottobre dello scorso anno, giorno in cui l'infermo cominciò ad essere tormentato da una forte cefalalgia, indovata proprio nella regione sopra-orbitaria sinistra, e da vomito sia prima, sia dopo i pasti, non preceduto affatto da nausea, nè accompagnantesi con altri disordini della funzione gastrica.

D'allora in poi la cefalalgia sopraorbitaria ed il vomito si sono presentati quasi ogni giorno, e, mentre questi disturbi incalzavano, in breve spazio di tempo dal loro esordire, si presentavano indebolimento visivo all'occhio sinistro e diplopia.

Nel novembre successivo poi si ebbe abbassamento della palpebra superiore sinistra e d'allora in poi la ptosi è sempre rimasta.

La cefalalgia in seguito si è estesa a tutta la regione frontale sinistra ed è stata sempre continua con recrudescenze quotidiane. Il vomito invece è cessato del tutto da pochi giorni.

Ecco i sintomi obiettivi, che presentava l'infermo ai primi del mese di marzo. Essi, come vedrete, si concentravano tutti nella funzione dei muscoli estrinseci ed intrinseci dell'occhio sinistro e del nervo ottico del medesimo lato.

La palpebra superiore sinistra era abbassata del tutto, così da chiudere completamente l'occhio. Tutti gli sfor-

zi della volontà non erano capaci di allargare di un millimetro la rima palpebrale; quando l'infermo voleva sollevare la palpebra, doveva farlo con la mano.

Questa ptosi era dovuta all'inerzia dell'elevatore della palpebra che non controbilanciava più l'azione dell'orbicolare innervato dal facciale.

Ma la paralisi dell'oculomotore comune non era parziale, e si estendeva a tutti i rami forniti al retto superiore ed inferiore, al retto interno ed al piccolo obliquo, tosto che si sollevava la palpebra e si studiavano i movimenti oculari.

Alzando la palpebra, il primo fatto che colpiva era la deviazione del globo oculare in fuori (strabismo divergente), per paralisi del muscolo retto interno e per l'integrità del muscolo retto esterno, innervato dal sesto paio o abducente, che tira dal suo verso il globo oculare. Lo strabismo non era soltanto esterno, ma un po' anche inferiore, per la persistente azione del muscolo grande obliquo, animato dal 4.° paio o patetico. Essendo completa la paralisi del retto interno, l'infermo si trovava nell'assoluta impossibilità di volgere in dentro il globo oculare sinistro. Parimente non era possibile il movimento di elevazione del bulbo, per paralisi dei muscoli retto superiore e piccolo obliquo, ed erano molto limitati i movimenti di abbassamento, per paralisi del retto inferiore. L'occhio privato dell'azione di tutti i muscoli innervati dal terzo paio poteva essere soltanto rivolto in fuori e fino alla linea mediana per la quasi integrità del retto esterno ed obliquamente in basso ed in fuori per l'azione del muscolo grande obliquo; e tutto ciò in limiti molto angusti, il che faceva pensare che anche il 4.° ed il 6.° paio fossero leggermente sotto l'influenza della compressione.

Inoltre esisteva un certo grado di esoftalmo o esorbitismo sinistro prodotto dalla mancata tensione dei muscoli che spingono il globo oculare in dietro (rilasciamento degli adduttori innervati dall'oculomotore comune) e dalla predominante azione del muscolo orbitario di Müller, animato dal gran simpatico.

Esisteva dunque nel nostro infermo una oftalmoplegia esterna sinistra per paralisi completa dei muscoli innervati dall'oculomotore comune.

L'esame della pupilla dell'occhio sinistro mostrava che, oltre ai rami esterni dell'oculomotore comune, erano colpiti anche i rami interni, che s'irradiano allo sfintere dell'iride ed al muscolo ciliare, per cui vi era anche completa oftalmoplegia interna.

Infatti la pupilla sinistra era midriatica, immobile, insensibile alla luce ed inerte pei movimenti accomodativi (iridoplegia e cicloplegia.)

Che questa midriasi dipendesse proprio da paralisi dei rami interni dell'oculomotore comune e non da concomitante alterazione del nervo ottico di questo lato, che pure provoca la dilatazione pupillare per difetto di stimolo, lo si provava molto chiaramente, vedendo persistere l'immobilità della pupilla sinistra quando si faceva scorrere innanzi ai due occhi la viva luce di una candela; mentre nella midriasi per sola alterazione del nervo ottico, quando si accosta una candela innanzi all'occhio sano, il cervello essendo stimolato e stimolando alla sua volta le due iridi, si vede che le pupille si contraggono simultaneamente.

Per quanto riguarda la funzione del nervo ottico di sinistra, esisteva amaurosi quasi completa. Dall'esame del fondo dell'occhio si rilevavano i seguenti caratteri della papilla: era pallida, atrofica, a contorni netti e senza infiltrazione peri-papillare.

Nell'occhio destro i movimenti palpebrali e bulbari e la reazione pupillare, sia alla luce che all'accomodazione, l'acutezza visiva ed il fondo dell'occhio erano normali.

Alla paralisi dell'oculomotore comune si opponeva l'integrità assoluta dei muscoli periorbitali e degli altri muscoli mimici d'ambo i lati, giacchè, i tratti del viso erano simmetrici: l'infermo inarcava i sopraccigli, corrugava la fronte, arricciava il naso e dilatava le aperture delle narici, gonfiava le gote, allungava le labbra, fischiava, digrignava e poteva atteggiare la fisionomia al corrucio, alla gioia, al dolore.

Esisteva un certo grado d'iperestesia su tutta la regione frontale sinistra e sulla palpebra superiore dello stesso lato. La sensibilità congiuntivale e corneale dell'occhio sinistro era integra; il riflesso congiuntivale e corneale di questo lato non faceva difetto, come risultava dal movimento della palpebra inferiore sinistra e dalla chiusura dell'altro occhio, ogniqualevolta si stimolava la congiuntiva sinistra. Erano normali tutti gli altri sensi specifici; esisteva però un certo grado di anosmia sinistra.

La lingua, arrossita ai margini, con lieve patina grigiastrea, era libera nei suoi movimenti, ed era sporta dal cavo boccale senza deviazione. Non esisteva deviazione dell'ugola. Erano integre la loquela e la fonazione; non esisteva disfagia o altro disordine. La motilità e la sensibilità nelle diverse parti del corpo, i riflessi superficiali e profondi erano affatto normali.

I sintomi presentati dal nostro infermo, contrassegnati dalla cefalea circoscritta prima e poi diffusa, dal vomito avente tutti i caratteri del così detto vomito cerebrale, dalla paralisi completa, esterna ed interna, dell'oculomotore comune di sinistra, dall'atrofia della papilla ottica

di questo lato, dall'iperestesia nel campo della prima branca del trigemino, dall'anosmia sinistra, per il loro insieme e per la loro successione e per l'ordine cronologico progrediente, sono talmente caratteristici, che non ci fanno dubitare punto nel formulare la diagnosi generica di tumore intracranico. Per la diagnosi di sede, fatta eccezione del vomito, che è un sintoma riflesso, tutti gli altri sintomi potranno figurare tra quelli che dipendono dall'azione diretta del neoplasma e che noi abbiamo raggruppati sotto la denominazione di sintomi focali.

Ma quelli, a cui noi dobbiamo accordare maggior valore, sono, senza alcuna esitazione, l'oftalmoplegia esterna ed interna per lesione dell'oculomotore comune sinistro e l'atrofia della papilla ottica dello stesso lato. Ed infatti i clinici sono concordi nel dichiarare—e la ragione ne è chiara ed esplicita—che di tutti i sintomi determinati dai tumori cerebrali non ve ne ha alcuno più qualificativo delle paralisi nella sfera dei nervi cranici.

Egli è vero che anche la cefalea sopra-orbitaria, l'iperestesia frontale, l'anosmia possono entrare nel quadro dei disordini della sfera dei nervi cranici; ma essi, in confronto all'atrofia del nervo ottico, ed alla paralisi completa del 3° paio del lato sinistro, per le loro tinte molto attenuate, debbono mettersi in seconda linea.

Senza trascurare affatto l'atrofia ottica unilaterale, la quale pei suoi caratteri non ha nulla a vedere con la papilla strozzata della nevrite ottica bilaterale, che sta in prima linea fra tutti quanti i sintomi dipendenti dallo sviluppo della neoplasia intracranica, legata alla compressione ed alla irritazione generale, secondo la opinione di Leber e Deutschmann, credo oppor-

tuno prendere le mosse dalla paralisi unilaterale dell'oculomotore comune.

La unilateralità, la intensità, e la persistenza della paralisi rimuovono ogni dubbio che si abbia a trattare di fenomeni dovuti ad aumento della pressione intracranica o di irradiazione riflessa. Qui la compressione e l'alterazione diretta del tronco nervoso o del suo centro non possono mettersi in dubbio.

Il terzo paio dei nervi cranici può essere colpito in un punto qualsiasi del suo decorso, a cominciare dall'origine corticale, alle origini reale ed apparente, fino alle terminazioni intramuscolari. La paralisi quindi può essere corticale, fascicolare (dalla corteccia al nucleo), nucleare (nucleo dell'oculomotore comune, situato sotto l'acquedotto di Silvio), radicolare (dal nucleo all'origine apparente), basale (dall'origine apparente alla fenditura sfeno-sfenoidale), orbitaria e terminale.

Vediamo se ci sono aggruppamenti sintomatici, capaci di svelarci la differente sede della lesione, e se nel nostro caso sia possibile una diagnosi topografica precisa.

Per quanto concerne le localizzazioni corticali dei centri speciali per ciascuno dei muscoli dell'occhio ed il cammino dei fasci nervosi dalla corteccia ai nuclei bulbari, non abbiamo nozioni precise, malgrado i lavori di Mauthner sugli animali.

Knies, che ha fatto sull'argomento pregevolissimi studi, dice: « Tutti i movimenti degli occhi, che dipendono dall'innervazione situata di là dal nucleo dei nervi dell'occhio, cioè dalla corteccia cerebrale, sia volontari che involontari, sono binoculari e coniugati. Quindi i disturbi dovuti a lesioni corticali debbono essere binoculari e coniugati »

Sappiamo però che le lesioni corticali, oltre a pro-

vocare paralisi coniugate, possono dare anche paralisi isolate.

Pare probabile che il centro corticale dell'elevatore della palpebra superiore abbia sede nel terzo inferiore della parietale ascendente ed in quella parte del lobulo parietale inferiore, che le sta accanto (*gyrus supramarginalis*).

Trattandosi nel nostro caso di paralisi che prende tutti i rami dell'oculomotore comune, si può scartare l'ipotesi di una lesione corticale.

Il nucleo dell'oculomotore comune, formato da una colonna grigia, si trova allogato nella parte posteriore del pavimento del terzo ventricolo e sotto l'acquedotto di Silvio, e, secondo le esperienze di Hensen e Völkers, come abbiamo ampiamente esposto nella lezione sesta, si divide in un segmento anteriore (nucleo per lo sfintere dell'iride o centro fotomotore e nucleo pel muscolo ciliare o centro accomodativo) ed in un segmento posteriore (centri dei muscoli estrinseci).

Le paralisi nucleari hanno il carattere di essere ordinariamente bilaterali, variabili.

Mentre in un tempo piuttosto limitato si vedono soccombere alla paralisi tutti i muscoli estrinseci, innervati dal 3° paio, i riflessi pupillari alla luce ed alla accomodazione restano intatti. Questo contrasto tra la integrità dei centri fotomotore e ciliare e la paralisi dei muscoli estrinseci è caratteristico dell'oftalmoplegia nucleare; anzi può dirsi che ne sia il sintoma patognomonico.

Ma potrebbe trattarsi di quella forma progressiva di oftalmoplegia nucleare (*poliencefalite acuta superiore di Wernicke*), che, propagandosi verso il terzo ventricolo e comprendendo il segmento anteriore del nu-

cleo, darebbe quindi l'iridoplegia e la cicloplegia, come nel nostro infermo.

In questi casi però la lesione si diffonde anche verso il bulbo e si hanno gravi fenomeni bulbari (tra cui la paralisi labio-glosso-laringea), che mancano affatto nel nostro caso; mentre invece esistono sintomi di reazione cerebrale, come la cefalea ed il vomito.

Nè si può trattare nel nostro caso di una paralisi radicolare, perchè dal nucleo di origine fino al punto della loro emergenza le ramificazioni radicolari dell'oculo-motore comune sono allontanate, ed in numero di 8-10 filamenti s'impiantano in un unico tronco sul margine interno del peduncolo cerebrale corrispondente.

Una lesione, che colpisse l'oculomotore comune nel piano superiore del peduncolo cerebrale (paralisi radicolare) per lo sparpagliamento delle fibre, darebbe una paralisi parziale (ptosi, strabismo divergente) e non totale, associata ad emiplegia alterna; mentre per una lesione del piano inferiore del peduncolo, nel punto

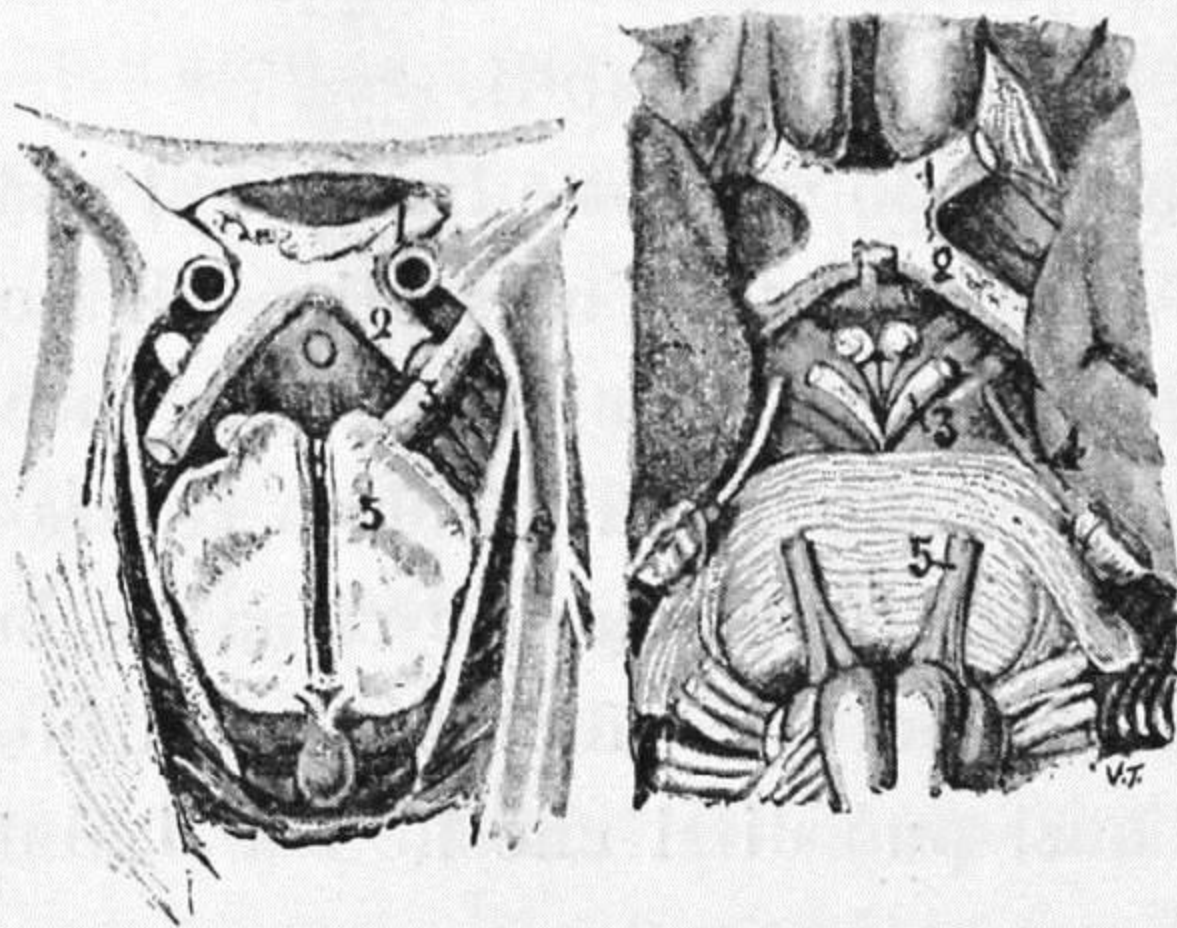


Figura XIII. — 1. Nervo ottico. 2. Bendella ottica. 3. Nervo oculomotore comune. 4. Nervo patetico. 5. Nervo abducente (a sinistra). 5. Taglio del peduncolo cerebrale (a destra).

di emergenza del tronco nervoso, per la vicinanza del margine interno del peduncolo cerebrale, si avrebbe la

paralisi completa periferica dell'oculomotore comune, associata a paralisi o ad eccitazione dei fasci di fibre che si distribuiscono alla faccia ed agli arti del lato opposto; e quindi o la sindrome di Weber o la sindrome di Benedickt, che non si sono affatto verificate nel nostro infermo. Nello schema che vi presento (*Figura XIII a sinistra*) voi potete notare i rapporti dei nervi cranici nel loro punto di emergenza con le parti limitrofe e soprattutto quelli dell'oculomotore comune coi peduncoli cerebrali.

Non bisogna dimenticare, a questo proposito, che spesso l'emiplegia è leggiera in confronto del grado notevole della paralisi del 3° paio, e che a volte può essere preso il solo fascio genicolato e quindi aversi solo paresi o paralisi del facciale inferiore al lato opposto; e che la paralisi dell'oculomotore comune può precedere per un certo tempo la paralisi della faccia e degli arti. Neppure questa evenienza è ammissibile nel nostro caso, perchè non si saprebbe spiegare l'atrofia della papilla ottica di sinistra, prodotta da compressione diretta.

Nè si può parlare di una compressione del tronco nervoso dell'oculomotore comune, quando passa sotto le bendelle o tratti ottici (*Fig. XIII a destra*), perchè questi ne sarebbero colpiti e la loro lesione darebbe emianopsia laterale omonima con paralisi del 3° paio dal lato opposto alla metà cieca del campo visivo; mentre nel nostro caso esiste amaurosi completa dell'occhio sinistro ed integrità assoluta dell'acutezza visiva e del campo visivo dell'occhio destro.

Adunque non cade alcun dubbio che la compressione deve esercitarsi lungo quel tratto del tronco nervoso, che si estende dalle apofisi glenoidi posteriori, quando il nervo attraversa la dura madre, fino alla fenditura

sfeno-sfenoidale, specialmente lungo il suo percorso nel seno cavernoso.

Un tumore nell' interno dell' orbita lo si può escludere per molteplici ragioni. Dividendosi quivi l' oculomotore comune in varî rami, sono possibili le paralisi parziali. Una lesione, capace di dare la paralisi totale dell' oculomotore comune e l' amaurosi completa, implicherebbe anche il 4° ed il 6° paio e darebbe un esoftalmo più spiccato e gravi disturbi di senso e di trofismo per lesione dei rami della branca oftalmica del Willis e del simpatico.

Una compressione, che si esercitasse contemporaneamente sulla parete esterna del seno cavernoso di sinistra da una parte e dall' altra sul nervo ottico sinistro, prima della sua entrata nel forame ottico, potrebbe spiegare tutta la sindrome clinica verificatasi nel nostro ammalato.

Infatti è noto che il 3°, 4° e 6° paio di nervi cranici, dopo aver attraversata la piega della dura madre, che si estende dalla sommità della rocca del temporale alla lamina quadrilatera dello sfenoide, passano pel seno cavernoso insieme con la branca oftalmica del Willis, disponendosi in due piani: l' uno esterno, formato dal patetico in alto e dalla branca oftalmica in basso, l' altro interno, formato dall' oculomotore comune in alto e dal motore oculare esterno in basso; laonde in un piano superiore stanno l' oculomotore comune in dentro ed il patetico in fuori, ed in un piano inferiore stanno la branca oftalmica in fuori ed il patetico in dentro. È bene però notare che la branca oftalmica, nel corto tragitto che percorre dal ganglio di Gasser alla fenditura sfenoidale, non si porta direttamente in avanti, ma un po' obliquamente in alto, in avanti ed in den-

tro, in modo che incrocia ad angolo acuto l'oculomotore comune, pur restando inferiormente a questo nervo.

Tutti questi nervi entrano nell'orbita attraversando la fenditura sfeno-sfenoidale, l'oculomotore comune ed il motore oculare esterno nella parte più larga di questa, il patetico e la branca oftalmica per la sua parte interna, tenendosi la branca oftalmica nella parte superiore della fenditura medesima.

Ora non è difficile comprendere che una compressione esercitatasi dall'alto, cioè da un tumore localizzato nella superficie inferiore del cervello, e propriamente là ove il lobo orbitario, diviso dalla porzione basilare dalla scissura di Silvio, tocca il polo anteriore interno del lobo temporale, oltre a comprimere il nervo ottico ed il trigono olfattivo di sinistra (atrofia papillare ed anosmia), graviterebbe sul nervo oculomotore comune così da sospenderne la funzione e sulla branca oftalmica del Willis, che gli sta sotto, irritandola

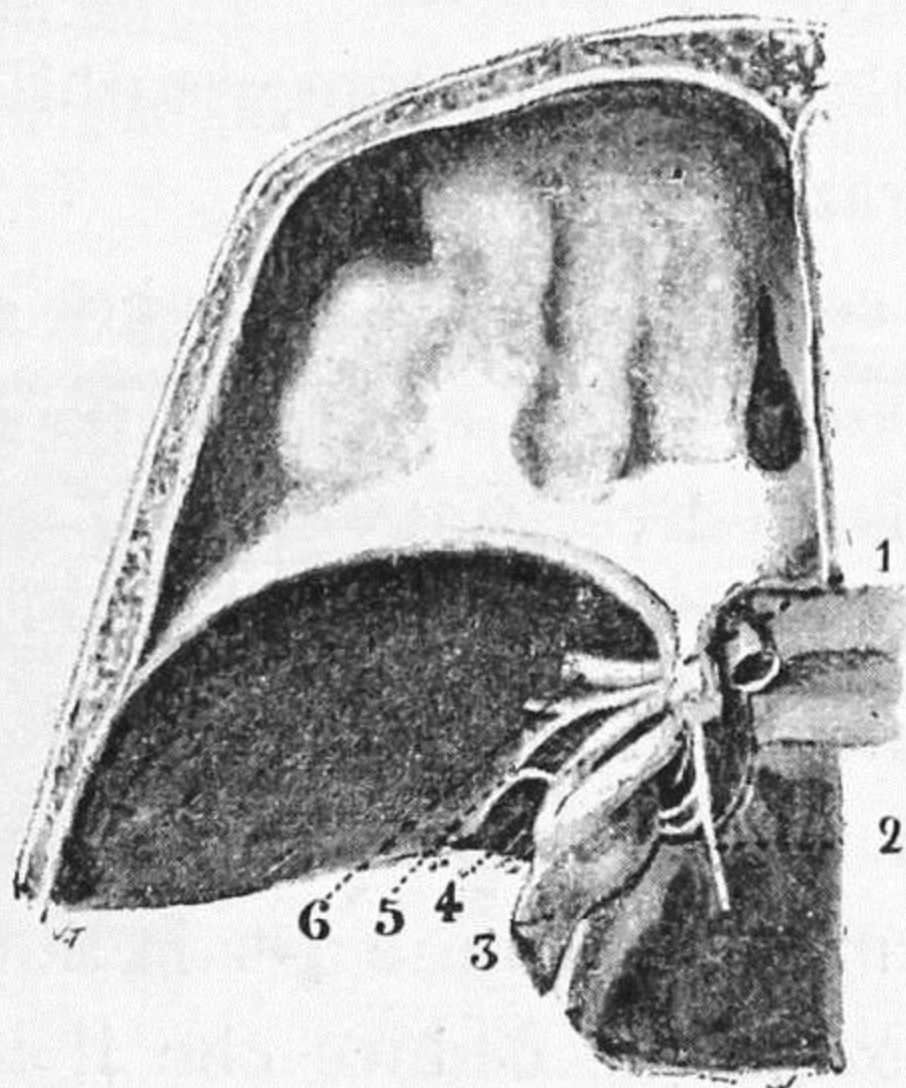


Figura XIV.—1. Nervo ottico. 2. Nervo motore oculare esterno. 3. Trigemino e ganglio di Gasser. 4. Branca oftalmica. 5. Nervo patetico. 6. Nervo oculomotore comune.

(cefalea sopra-orbitaria ed iperestesia frontale.) La com-

pressione non è arrivata a tal punto da paralizzare anche il patetico ed il motore oculare esterno e da annientare la funzione della branca oftalmica. Lo schema che vi presento (*Fig. XIV*), vi farà meglio conoscere i rapporti dei diversi nervi prima di entrare nell'orbita.

Un tumore che avesse avuta la prima origine presso la fenditura sfeno-sfenoidale, avrebbe lesi tutti gli altri nervi che entrano nell'orbita, risparmiando per un certo tempo, il nervo ottico protetto dall'ala piccola dello sfenoide.

È venuto ora il momento di completare la storia clinica e di descrivervi lo stato attuale del nostro infermo. I fatti, che si sono svolti in seguito, in un periodo di tempo piuttosto breve, vi convinceranno dell'esattezza del nostro giudizio diagnostico.

Individuo di sviluppo scheletrico un po' gracile, con denutrizione spiccata di tutti i tessuti molli, di colorito pallido. Decubito supino. Fisionomia notevolmente abbattuta. Temperatura oscillante nelle ore della sera tra 38° e 38°5. Polso piccolo, compressibile, ritmico, frequente. Respirazioni 28.

Ptosi quasi completa della palpebra superiore di sinistra. Sollevando la palpebra, si nota un lievissimo grado di strabismo divergente. I globi oculari sono quasi immobili nell'orbita, giacchè sono perfettamente aboliti i movimenti in alto, in basso, in dentro; esiste un movimento in fuori molto limitato. Per il lieve grado di strabismo divergente e per la lieve mobilità dell'occhio in fuori, se ne deduce che il nervo abducente non è completamente paralizzato.

La pupilla non corrisponde al centro della palpebra abbassata, come quando tutta la muscolatura estrinseca è completamente paralizzata.

Notasi inoltre esoftalmo sinistro molto spiccato. Non si incontra grande resistenza nello spingere l'occhio nell'orbita, perchè l'esoftalmo non dipende da tumore retroorbitario, ma da mancanza di tono di tutta la muscolatura esterna dell'occhio.

La pupilla sinistra è midriatica, inerte; essa non reagisce affatto agli stimoli.

La congiuntiva, la cornea dell'occhio sinistro, al pari della cute della palpebra superiore e della metà sinistra della fronte, sono insensibili.

Esiste immutata l'amaurosi sinistra per papilla ottica pallida ed atrofica e l'anosmia sinistra si è fatta evidentissima.

Ricapitolando, possiamo dire che esiste oftalmoplegia sinistra esterna ed interna totale, quasi completa, con atrofia ottica ed anestesia nel campo della branca oftalmica del Willis dello stesso lato.

All'occhio destro persiste l'integrità dei muscoli estrinseci ed intrinseci. L'acutezza visiva è normale; quasi normale il campo visivo destro (*Fig. XV*). All'esame

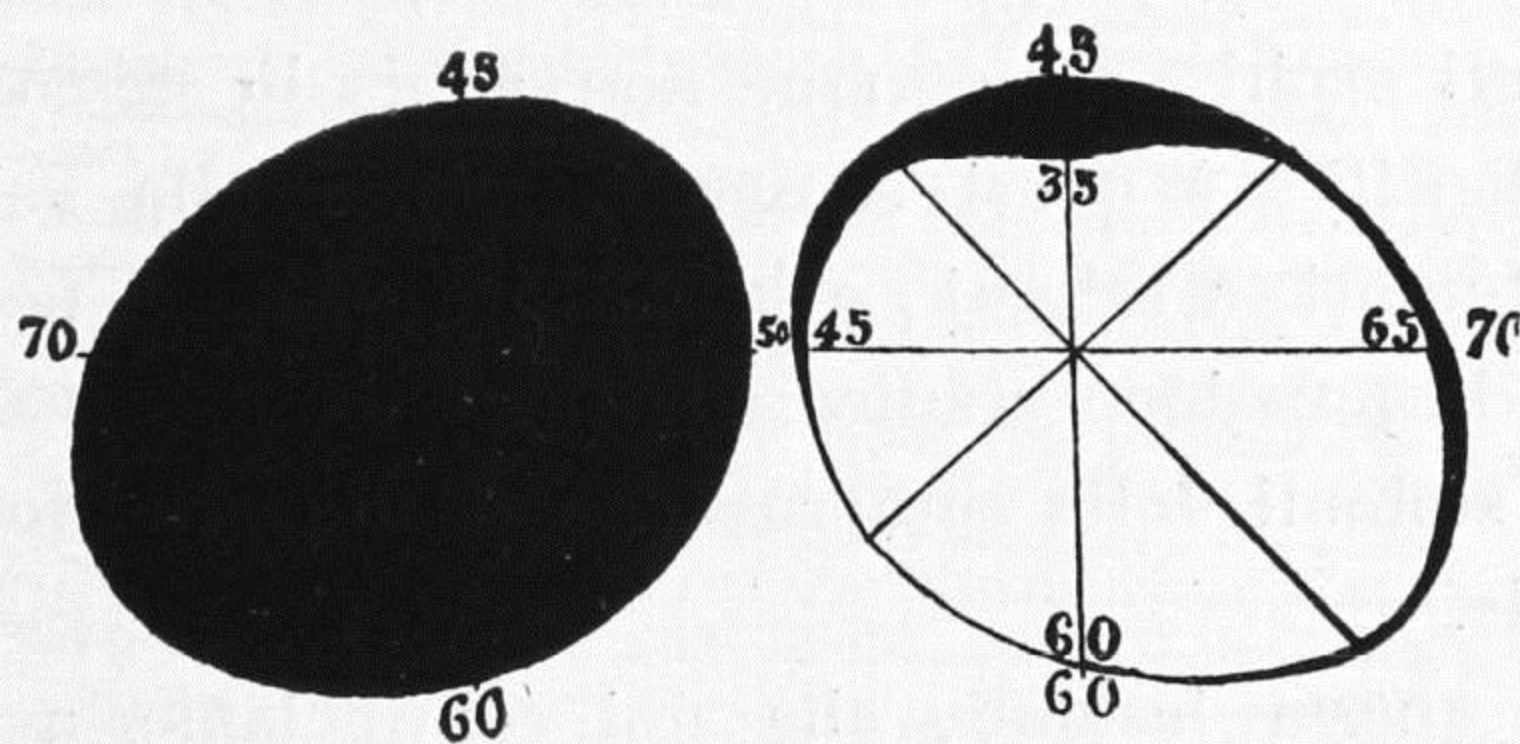


Figura XV.—Campo visivo dell'occhio destro in Rossi Settimo. Cecità completa a sinistra.

del fondo dell'occhio si trova la papilla con contorni non bene spiccati, le vene un po' grosse e tortuose e qualche

accenno d'infiltrazione peripapillare. Esiste dunque una incipiente nevrite ottica destra.

Merita una certa considerazione la differenza dell'acutezza visiva e della lesione oftalmoscopica, presentatasi nei due occhi.

La nevrite ottica e la papilla strozzata, riconosciuta da Graefe quale sintoma costante nei tumori intracranici e creduta sotto la dipendenza dell'aumento di pressione nel seno cavernoso, che ostacola il corso del sangue venoso, o prodotta da aumento di pressione trasmesso fino allo spazio intravaginale delle guaine del nervo ottico (Schwalbe), o da disordini vasomotori secondo l'opinione di Huglings Jackson, è oggi attribuita, secondo le ricerche sperimentali e cliniche di Leber e di Deutschmann, al fatto che l'aumento di pressione intracranica costituisce una condizione favorevole alla propagazione di una lesione irritativa fino alla retina: teoria della pressione con irritazione.

Resta però il fatto che questa lesione speciale: rigonfiamento iperemico, intorbidamento della papilla con contorni confusi e con vene dilatate, che prende ambedue gli occhi, quantunque non abbia lo stesso grado d'intensità, è quasi sempre associata alla esistenza dei tumori cerebrali, e la si trova sempre non appena la pressione cranica aumenta e compariscono gli altri sintomi della compressione e della irritazione generale.

Ma questa lesione, che noi cominciamo a vedere nella papilla ottica destra, è stata preceduta nel nostro infermo da amaurosi sinistra, senza grave lesione della papilla ottica, e poi da papilla pallida, atrofica con contorni netti e decisi, senza iperemia, senza edema o infiltrazione papillare. Quest'atrofia primitiva unila-

terale della papilla ottica è caratteristica della compressione del nervo ottico: dal chiasma all'orbita.

Il Bernhardt ha asserito che l'esame del fondo dell'occhio, eseguito nel periodo iniziale dei disordini funzionali della visione, dà risultati differenti, secondo che si ha da fare con un tumore cerebrale qualsiasi o con un tumore della glandola pituitaria.

Nel caso di un tumore intracranico, si osserva, fin dal suo cominciare, con una visione relativamente buona, una neuro-retinite intensa con strozzamento papillare, sovente considerevole. Nel caso di tumore della glandola pituitaria, mentre la compressione del nervo ottico produce un'amaurosi rapida, intensa, l'esame della papilla, fatto in questo periodo, non rivela che segni insignificanti. Questa discordanza tra i disordini funzionali della visione (sintomi subiettivi intensi) e le lesioni del fondo dell'occhio (sintomi obiettivi lievi) costituisce il così detto segno di Bernhardt.

Secondo il mio modo di vedere, il segno di Bernhardt non è caratteristico di un tumore della glandola pituitaria, ma è proprio di qualsiasi lesione, che eserciti una compressione sui nervi ottici o sul chiasma. Questa compressione abolisce prima la funzione del nervo per semplice difetto di conducibilità e poi provoca la sclerosi del nervo e l'atrofia papillare.

L'esistenza del segno di Bernhardt, che ha preceduto l'atrofia papillare sinistra nel nostro infermo, avvalorà il concetto che la compressione si è esercitata e si esercita per una lesione che si trova innanzi al chiasma.

Un tumore della glandola pituitaria, che si alloga, come si sa, dietro il chiasma, nella sella turcica, avrebbe dovuto provocare, per la compressione del chiasma, un'amaurosi bilaterale.

Infatti in una classica osservazione di carcinoma della glandola pituitaria, riferita da Leclerc, della Clinica del mio dotto amico prof. Lépine di Lione, il neoplasma produsse oftalmoplegia doppia con abolizione dei riflessi pupillari, esorbitismo bilaterale, amaurosi doppia e rapidamente considerevole, contrastante all'inizio con l'assenza dei segni oftalmoscopici (segno di Bernhardt) e caratterizzata dopo da atrofia papillare doppia.

Ma, pria di precisare meglio il concetto diagnostico, è bene esaurire l'esame del nostro infermo e rilevare i fenomeni che son venuti in seguito.

I movimenti dei muscoli sono normali nella metà sinistra della faccia. A destra esiste una spiccata paresi di tutti i muscoli innervati dal facciale inferiore, che si manifesta molto chiaramente nell'atto del ridere. La parola è libera, bene articolata e la lingua è diretta normalmente. L'infermo avverte una grande prostrazione generale e non si regge neppure a sedere nel letto. Esiste emiplegia flaccida destra (il dinamometro segna 40 a sinistra; a destra l'infermo non riesce a stringere l'apparecchio) con diminuzione dei riflessi tendinei e con integrità delle sensibilità generali e dei riflessi cutanei.

Sono facili i disordini vasomotori: autografismo o dermografismo nella metà destra del corpo. Tra i disordini trofici notansi l'assottigliamento considerevole delle masse muscolari, la desquamazione dell'epidermide alle mani ed agli avambracci, e la colorazione rosso-fosca del sacro.

L'intelligenza è alquanto compromessa. Lo stato abituale delle sue facoltà mentali è rappresentato dall'a-

patia, dall'indifferenza per tutto quello che lo circonda. L'ammalato è poco carezzevole, risponde a stento e con visibile senso di stanchezza alle domande che gli si rivolgono; nella faccia aleggia un senso di beatitudine da ebete. Transitoriamente rimane come istupidito, sonnolento e parla sconnessamente. Verso sera ha subdelirio, raramente delirio intenso, e spesso sonnio, provocato sovente dalla cefalea frontale.

Dal giorno 11 maggio l'infermo ha cominciato a perdere le urine e le fecce.

L'analisi delle urine ha fatto notare l'assenza assoluta di albumina (sierina e globulina insieme) e di zucchero diabetico.

All'esame degli organi si rileva una lesione tubercolare non avanzata di ambo gli apici polmonari.

Il tumore, senza alcun dubbio, è retrorbitario, deve far pressione tra il chiasma ed il forame ottico di sinistra ed involgere il nervo ottico sinistro, poco o nulla il chiasma (integrità dell'acutezza visiva dell'occhio destro), tutti i tronchi nervosi che attraversano il seno cavernoso e raggiungono la fenditura sfeno-sfenoidale e che appartengono all'apparecchio oculare, sia motore, che sensitivo-generale (paralisi del 3°, 4°, 6° e della branca oftalmica del Willis) e quindi amaurosi con atrofia papillare sinistra, oftalmoplegia interna ed esterna totale, quasi completa (paresi dell'abducente), anestesia oculare, palpebrale e frontale sinistra. Ammessa questa sede, deve essere impegnato il nervo olfattivo di sinistra (anosmia).

Il problema, che prima dobbiamo risolvere, è il seguente: È un tumore della superficie inferiore del cervello o della base del cranio; ovvero, con altre parole, è

un tumore cerebrale o juxta-cerebrale? Sorge esso dalla massa cerebrale e si fa strada verso la superficie inferiore dell'estremità anteriore del lobo temporale e posteriore del lobo orbitario e comprime dall'alto al basso i nervi cranici accennati, o sorge dalle ossa della base del cranio, e propriamente dalla piccola ala dello sfenoide, dalla parte posteriore della volta orbitaria scendendo in basso sui lati dello sfenoide ai confini della fossa cranica media ed anteriore?

Abbiamo già eliminato il sospetto che si tratti di un tumore nato nella sella turcica.

Non possiamo parlare di un tumore, sorto prima nella fossa cranica media, invadente in seguito il nervo ottico ed i nervi motori oculari, perchè sono sempre mancati i sintomi irritativi e compressivi della 2^a e 3^a branca del trigemino, che attraversano i forami rotondo e ovale della grande ala dello sfenoide. Eccetto il dolore sopra-orbitario, l'iperestesia prima e l'anestesia dopo nel territorio della branca oftalmica, non si sono mai avuti dolori o anestesi in altre parti della faccia.

Leclerc riferisce di un tumore consecutivo a cancro del mediastino anteriore, riempiente tutta la fossa cranica media sinistra, estendendosi in avanti verso la fenditura sfenoidale, senza prolungarsi però nella cavità orbitaria, che, oltre alla oftalmoplegia sinistra completa e totale con dilatazione ed immobilità della pupilla, all'esoftalmo sinistro, all'acutezza visiva estremamente ridotta a sinistra per atrofia ottica iniziale, diede luogo a dolori nevralgici intensi in tutto il dominio del trigemino.

Un tumore, che fosse sorto fin da principio proprio vicino alla fenditura sfeno-sfenoidale sinistra o sul tubercolo e sulla piccola ala dello sfenoide, capace di

usurare il foro ottico sinistro e di farsi strada nella fenditura sfenoidale, avrebbe dato, nel primo caso, fin dal bel principio fenomeni complessi per lesione contemporanea del 3°, 4° e 6° paio dei nervi cranici e della 1ª branca del trigemino, e consecutivamente amaurosi sinistra ed atrofia ottica; nel secondo caso, i fenomeni della compressione e distruzione del nervo ottico avrebbero preceduto quelli della compressione dei nervi oculomotori.

Per me il processo morboso è partito dalla superficie inferiore del cervello, dalla massa nervea, e propriamente verso l'estremità anteriore delle circonvoluzioni occipito-temporali e l'estremità posteriore del lobo orbitario, involgendo principalmente le circonvoluzioni olfattive. (*Fig. XVI*)

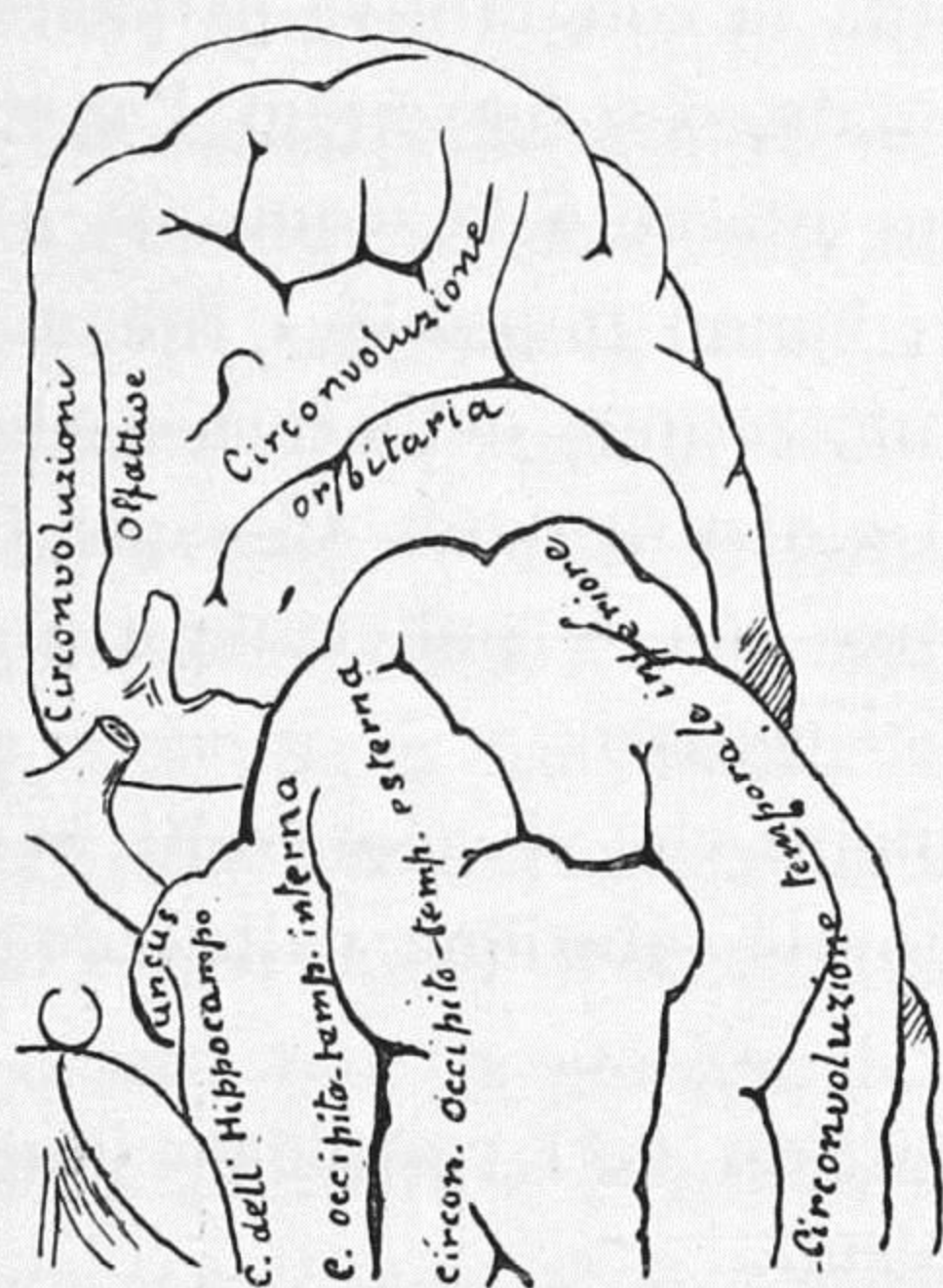


Figura XVI.— Superficie inferiore del cervello. Lobo orbitario e lobo temporale.

Il tumore, sviluppandosi verso il basso, ha distrutto il trigono olfattivo (anosmia) e, forzando le meningi, ha gravitato sul nervo ottico sinistro (amaurosi, atrofia ot-

tica) e poi, premendo sul seno cavernoso e spingendosi sempre, ha prima prodotta la paralisi dell'oculomotore comune, la cefalea sopra orbitaria e l'iperestesia della cute della fronte, per irritazione della branca oftalmica, e dopo la paralisi di questa e del patetico.

Il nervo abducente, rimanendo in un piano inferiore nel seno cavernoso, in sotto dell'oculomotore comune, e separato da questo da uno spazio angolare, ha potuto essere alquanto risparmiato.

L'obiezione, che la compressione del seno cavernoso avrebbe portata una stasi dell'occhio, non ha gran valore, essendo ormai noto che la vena oftalmica comunica largamente, mercè forti anastomosi, con la vena facciale.

Inoltre è bene notare che, non ostante la completa anestesia di tutta la congiuntiva palpebrale ed oculare, la ptosi palpebrale, che ha tenuto l'occhio al coperto dalle irritazioni esterne e la mancanza di gravi lesioni del simpatico, hanno impedita l'infiammazione della congiuntiva, l'ulcerazione della cornea ed altre più gravi alterazioni del globo oculare. Adunque, la sola anestesia della cornea non è sufficiente a provocare gravi fenomeni trofici oculari.

Gli altri sintomi, che si sono svolti in seguito, trovano la loro naturale soluzione nella sede del tumore, da noi ammessa.

La manifestazione dell'emiplegia destra può tenere a vari meccanismi.

Sviluppandosi il tumore nella superficie inferiore del cervello ed aumentando la pressione endocranica, la zona psico motrice viene ad essere spinta contro la volta cranica. Inoltre il tumore, crescendo dentro la massa nervea in direzione ascendente, per la propria

sede topografica, arriva a comprimere la capsula interna, senza invaderla, onde la paralisi flaccida e la mancanza dell'esagerazione dei riflessi.

Ma potrebbe l'emiplegia destra trovare un'altra spiegazione. La carotide interna sinistra, per la sua elasticità e per la pressione endovasale, è sfuggita per un certo tempo agli effetti della compressione del tumore, che le stava quasi accosto nel seno cavernoso; ma col tempo il tumore, progredendo, ha potuto in parte vincere le resistenze opposte dal vaso ed un grado di anemia si è dovuto manifestare nei rami forniti al cervello dalla cerebrale anteriore e media e soprattutto dai rami interni e corticali di questa, che tengono sotto la loro dipendenza le regioni motrici corticali, subcorticali e capsulari; e quindi la consecutiva emiplegia flaccida destra.

I disordini dell'intelligenza stanno in rapporto con la compressione generale e con quella esercitata direttamente sul lobo frontale, per la invasione del tumore nella sua compage e per l'anemia della sostanza nervosa prodotta dalla compressione della carotide interna.

Un'altra questione ci resta a risolvere ed è quella che si riferisce alla natura del tumore.

Tre tumori possono mettersi in discussione nel nostro caso. Essi sono il tubercolo, il sarcoma ed il glioma. Vengono in seconda linea la gomma, le meningiti circoscritte, le pachimeningiti e le periostiti orbitarie, e l'aneurisma della carotide interna nel seno cavernoso. Per risolvere questa questione, noi dobbiamo tener conto dell'età giovine del nostro infermo, dei suoi antecedenti ereditari (padre tubercoloso), dello sviluppo alquanto rapido e della sede del tumore, dei dati statistici e soprattutto della grande emaciazione, della febbre



serotina remittente, e della lesione tubercolare degli apici polmonari. Tutte queste ragioni riunite insieme ci fanno propendere per la natura tubercolare del tumore (nido tubercolare). È inutile fare le diagnosi differenziali, quando abbiamo tante prove dirette a favore del tubercolo.

Ed ora poche parole sulla cura.

Io ho scritto, sono già molti anni, che in casi di tumori non sifilitici dell'encefalo non è ben fatto abbandonarsi ad un nichilismo terapeutico assoluto e lasciare l'infermo alle sole risorse della natura.

Se non possiamo ottenere che effetti limitatissimi da un qualsiasi metodo curativo, è imperioso diminuire almeno le sofferenze dell'infermo.

Io personalmente ho per sistema di tentare per alcuni giorni la cura antisifilitica con l'amministrazione del mercurio (frizioni), combinata coll'ioduro di potassio, appena che mi risulta la diagnosi di tumore cerebrale, anche in quei casi, in cui non vi sono antecedenti sifilitici sicuri. Il miglioramento dei sintomi o il niun risultato vi consiglierà a continuare o a recedere dalla cura specifica.

Io soglio fare questo ragionamento: Un individuo colpito da tumore cerebrale è votato a morte sicura; l'unica ancora di salvezza è la possibilità della natura luetica del tumore. Ora non è difficile, e la pratica ne dà esempî frequenti, che la sifilide, vuoi ereditaria, vuoi acquisita, possa localizzarsi negli organi in genere e nel cervello in ispecie, senza aver dato prima nessun cenno della sua esistenza.

Un solo individuo, che si salva tra cento casi, è una conquista da non disprezzarsi. Onde io vi esorto a te-

nere bene innanzi alla mente questo mio ricordo nella cura dei tumori endocranici.

Non è a dire che, se la forma clinica accredita una supposizione luetica, negata anche recisamente dagli infermi, voi dovete, non solo attuare un metodo di cura antisifilitica intenso e rapido, ma dovete insistere anche quando nei primi giorni non vi risultino effetti terapeutici importanti.

Nel nostro caso però non posso consigliare affatto la cura antisifilitica, neppure l'uso dell'ioduro di potassio che si prescrive in tutti i casi di tumori endocranici, stanti la grande emaciazione e la chiara tubercolosi degli apici polmonari.

È inutile rammentare a proposito del nostro infermo i benefici risultati della cura chirurgica.

La sede del tumore non è affatto accessibile al coltello del chirurgo!

Qui non ci resta a fare altro che diminuire il progressivo consumo organico con l'arsenico, favorire la nutrizione con una opportuna alimentazione non molto eccitante e fare la cura sintomatica, per quanto riguarda i due sintomi più molesti, l'insonnio e la cefalea.

Per combattere l'insonnio, noi possiamo molto opportunamente amministrare il cloralosio (combinazione del cloralio anidro col glucosio), proposto recentissimamente da Richet e Hanriot e sperimentato su larga scala nella mia Clinica da Ferrannini e Casaretti.

I pregi di questo farmaco sono molteplici. Esso deve essere preferito in generale all'idrato di cloralio, alla paraldeide, al solfonale, alla cloralamide, al trionale e tetronale, all'idrato di amilene, all'ipnale ecc.

Gareggia con la narceina nell'insonnio sostenuto da

sovreccitamento dei centri nervosi; non ha azione depressiva sull'energia del miocardio, è ben tollerato dall'apparecchio digerente, non ha affatto azione cumulativa e non è di quei farmaci, a cui l'organismo si abitua molto facilmente.

La sua azione è pronta e sicura e si manifesta anche alla dose di 20 centigr. La dose abituale è quella di 30 centigr., data in due prese con un'ora d'intervallo. Può anche scegliersi la via rettale e l'ipodermica.

Per combattere la cefalea frontale, spesso intollerabile, consiglio la narceina, la fenacetina e l'antipirina.

Soglio unire insieme 50 centigr. di antipirina e di benzoato di sodio e caffeina con 2 centigr. di estratto secco di belladonna, da darsi in tre prese con un'ora d'intervallo per ognuna durante i parossismi dolorifici.

Questa lezione fu fatta il 15 maggio 1893. L'infermo rimase sotto la mia osservazione fino al 25 giugno, giorno in cui si chiuse la Clinica. In questo periodo di tempo continuò il peggioramento.

L'infermo non conservava sempre integra la coscienza; avea spesso delirio nelle ore della sera; emetteva frequentemente le urine e le fecce, senza avvedersene; presentava di tanto in tanto tachicardia con polsi fino a 120.

Quando, il 25 giugno, passò nel reparto medico dello Spedale di Pisa il suo stato era alquanto stazionario; ma in seguito peggiorò continuamente e si presentarono convulsioni jacksoniane, che si ripetevano frequentemente.

Da circa un mese e mezzo l'infermo avea cominciato a perdere la vista anche dall'occhio destro e da un mese era completamente cieco.

Negli ultimi giorni l'esoftalmo sinistro s'era fatto considerevole; e Rossi Settimo morì il 18 agosto.

Per buona ventura, seppi a tempo della sua morte e potei, sebbene 48 ore dopo, aprire il cranio ed indagare la sede e la natura del tumore.

Riferisco per sommi capi i fatti più importanti e per maggior dilucidazione riporto le fotografie della base del cranio, della superficie inferiore del cervello e due disegni ricavati dal vero per meglio far riconoscere la sede della lesione.

Appena aperto il cranio, risulta evidente un maggiore marezzamento venoso della metà sinistra del cervello. Questa è alquanto più tumida ed edematosa della destra e di consistenza più molle, specie nel lobo frontale, nella regione rolandica e temporale.

Il tumore, della grandezza di un pezzo di 10 centesimi, a margini frastagliati, a superficie puriforme, si trova nella superficie inferiore dell'emisfero sinistro (*Fig. XVII-XVIII*)

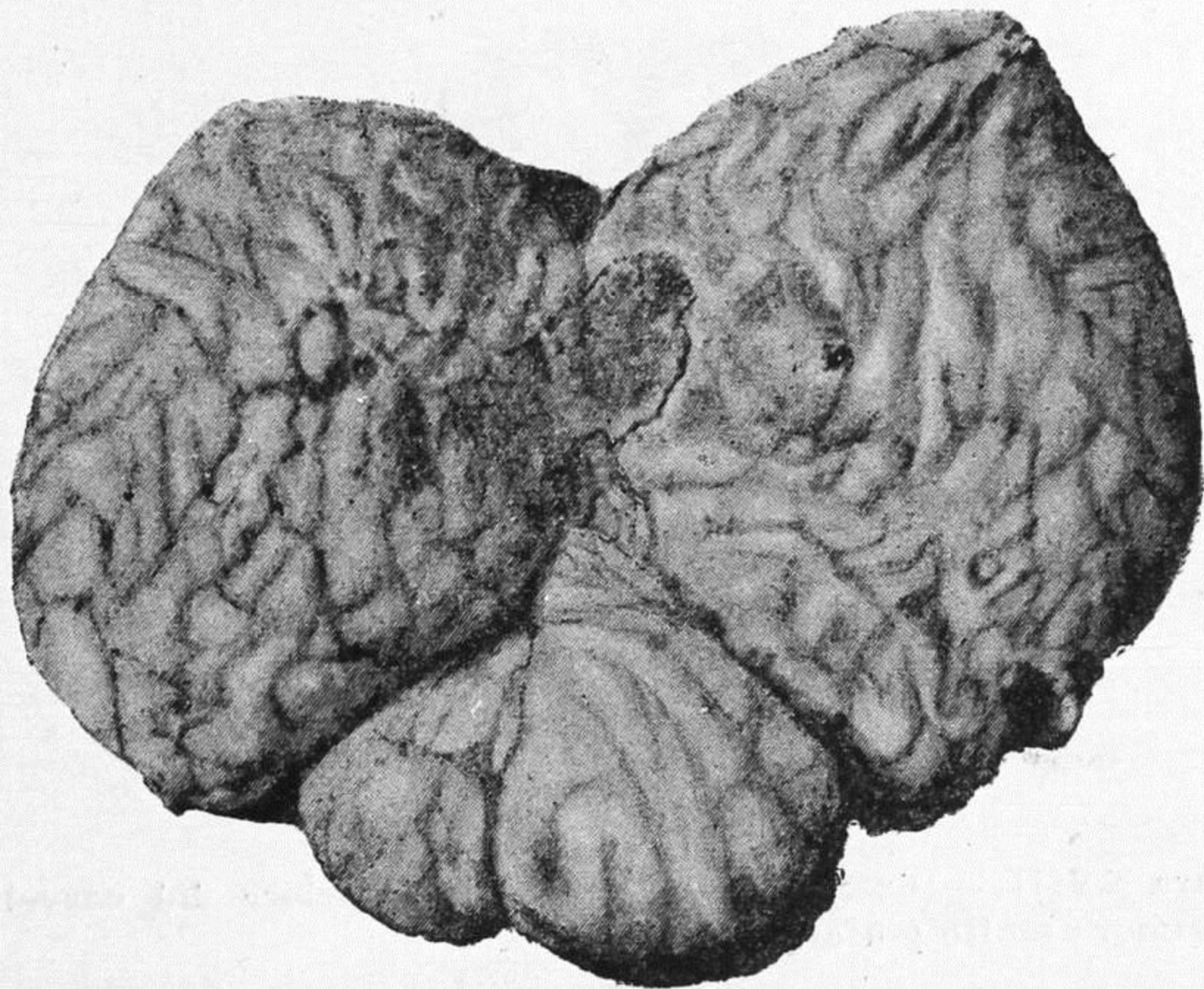


Figura XVII. — Fotografia dal vero della superficie inferiore del cervello col tumore.

e comprende la base della circonvoluzione olfattiva interna (gyrus rectus) e della circonvoluzione olfattiva esterna (involgendo quindi il trigono olfattivo e metà della scissura olfattiva), la parte posteriore ed interna della circonvoluzione orbitaria.

La lesione si spinge indietro, distruggendo il nervo ottico sinistro e porzione del chiasma dei nervi ottici; e, sorpassando la scissura di Silvio, invade l'estremità anteriore delle circonvoluzioni occipito-temporali interna ed esterna, e propriamente il terzo interno del così detto « pôle tempore » di Broca.

La lesione è quindi limitata in dentro ed anteriormente dalla scissura interemisferica, in fuori dal solco crociforme del Rolando, fino all'inizio del lobo temporale; in avanti da una linea che divide quasi per metà le due circonvoluzioni olfattive, ed in dietro da una linea che recide buona parte del chiasma e l'estremità anteriore-interna del lobo temporale.

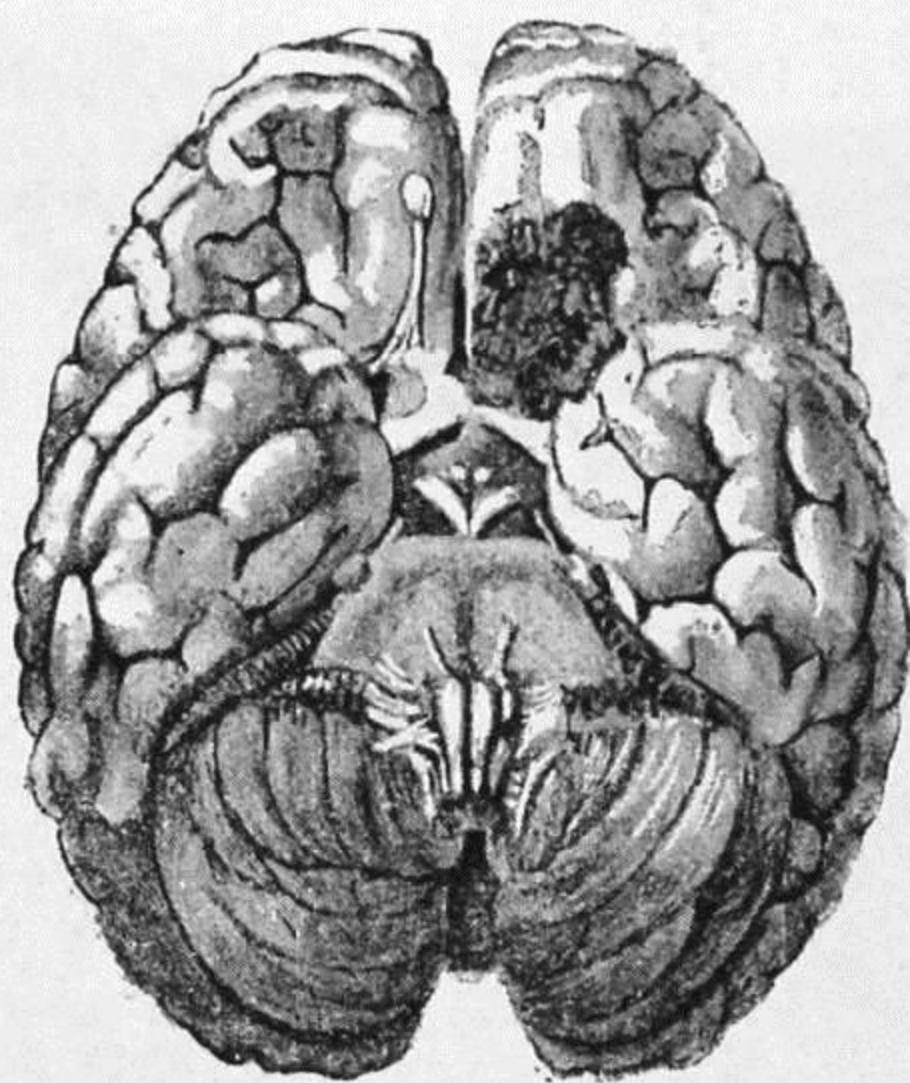


Figura XVIII. — Disegno della superficie inferiore del cervello col tumore molto più appariscente.

Facendo un taglio perpendicolare pel centro del tu-

more, questo comprende la sostanza grigia e bianca di queste circonvoluzioni, e più specialmente delle circonvoluzioni temporali, e, restringendosi profondamente a forma di cuneo, sfiora l'estremità anteriore del nucleo caudato.

Il tumore ha poi erosa la porzione posteriore della volta orbitaria e le parti più sporgenti della metà su-

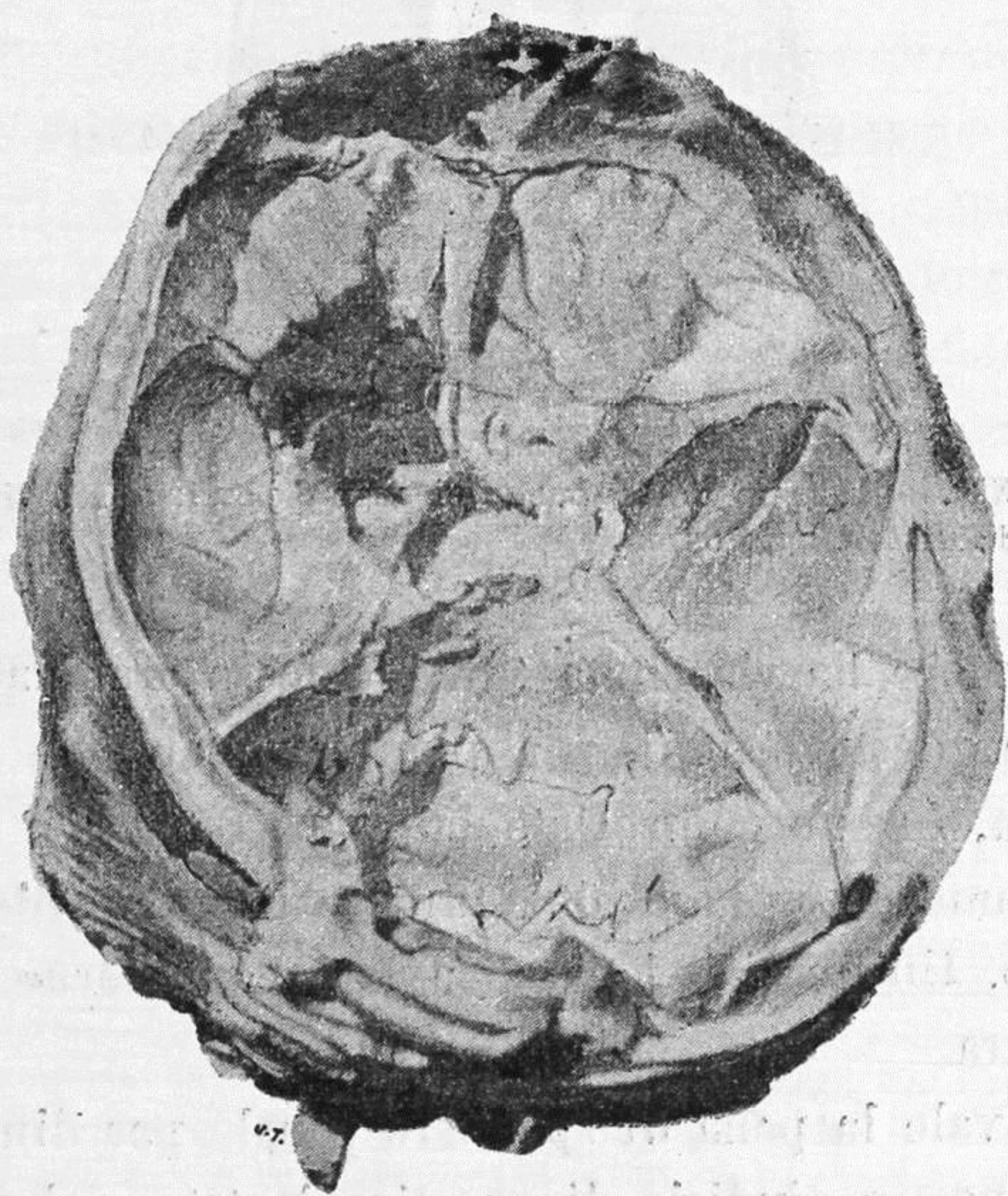


Figura XIX. — Fotografia dal vero della base del cranio, in cui vedesi chiaramente la distruzione della porzione posteriore della volta orbitaria.

periore sinistra dello sfenoide. Infatti esso ha distrutto il forame ottico, la piccola ala dello sfenoide, l'apofisi clinoidale anteriore aprendo la fenditura sfeno-sfenoidale ed ha sfiorata la sella turcica, ha distrutta inoltre l'apofisi clinoidale posteriore ed una piccola parte della la-

mina quadrilatera ed ha appena sfiorata l'estremità interna della rocca petrosa (*Fig. XIX-XX*).

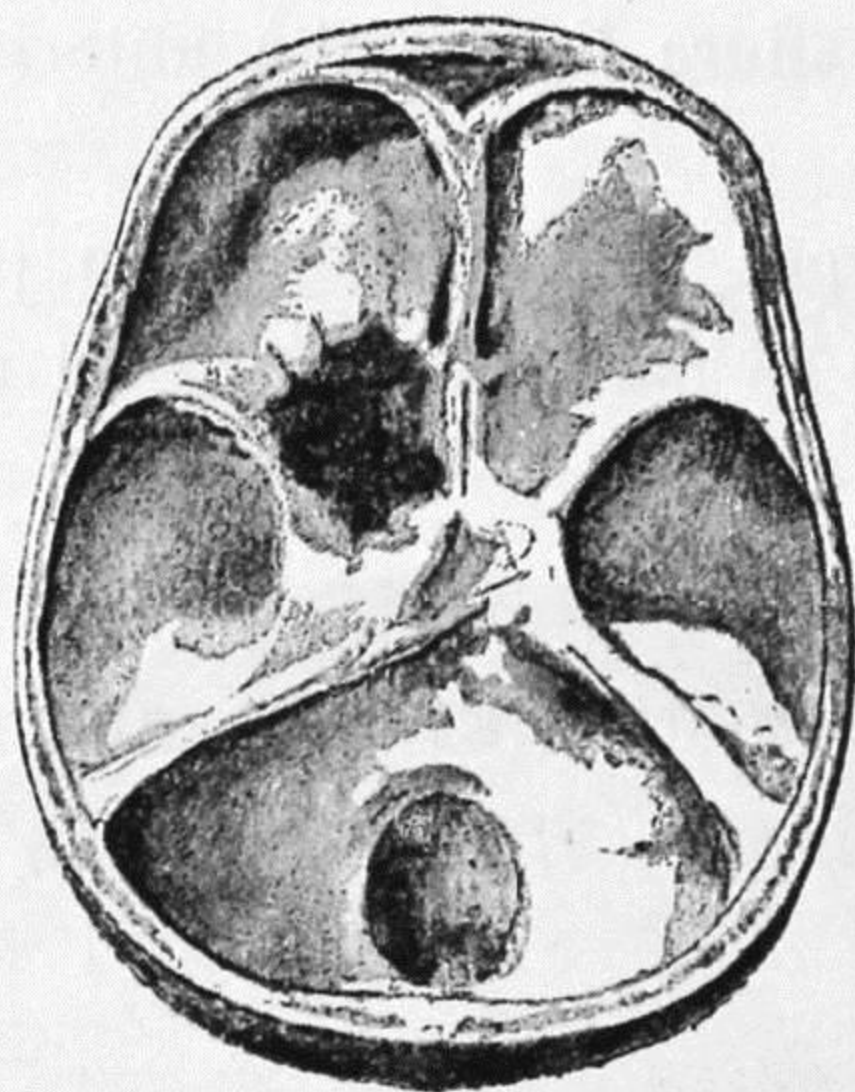


Figura XX. — Disegno della base del cranio per fare meglio apprezzare la distruzione ossea.

Il tumore ha rispettata tutta la fossa cranica media.

Tutte queste lesioni, per quanto riguarda la loro topografia, furono controllate dal prof. Romiti.

L'esame grossolano del tumore è favorevole al tubercolo. Un'analisi istologica farà conoscerne meglio la natura.

Non vale la pena di spendere parole per dimostrare che il nostro giudizio diagnostico è stato, nei più minuti particolari, confermato dal reperto anatomico: i fatti sono così evidenti che non ammettono discussione. L'amaurosi bilaterale verificatasi l'ultimo mese faceva intendere che il tumore in seguito avrebbe dovuto involgere anche il chiasma dei nervi ottici.

LEZIONE OTTAVA

FORME INCOMPLETE ED ANOMALE DELLA SIRINGOMIELIA

SOMMARIO. — La siringomielia non è una malattia rara. - Le forme cliniche complete, incomplete ed anomale. - Descrizione di un caso clinico di siringomielia che si accosta alla forma classica. - Antecedenti personali ed ereditari, anamnesi prossima. - Esame dei sensi specifici. - La scoliosi e la impotenza genitale. - La sensibilità di contatto, di pressione, le sensibilità tattili simultanee e successive, la percezione tattile dei liquidi. - La sensibilità termica. - La sensibilità dolorifica. - La sensibilità elettro-cutanea, muscolare, osseo-articolare e delle mucose. - Esame della motilità, del trofismo muscolare e della contrattilità elettrica. - I riflessi superficiali e profondi. - I disordini vasomotori e trofici. - Che si deve intendere per siringomielia. - Patogenesi delle cavità midollari siringomieliche. - Teoria teratologica, flogistica, gliomatosa. - La mielite cavitaria e le teorie trofica, meccanica, e mista. - La idromielia e la siringomielia. - Gli unicisti ed i dualisti. - Gli studi di Weigert, di Achard e di Miura e la proliferazione della nevroglia messa a confronto del vero glioma midollare. - Topografia del processo siringomielico. - La fase clinica della siringomielia ed i primi studi di Kahler e Schultze. - I sintomi della malattia, divisi, secondo Charcot, in poliomieli e leucomieli. - Quadro riassuntivo. - Evoluzione, disposizione ed enumerazione dei sintomi nel nostro infermo. - Diagnosi topografica e diagnosi anatomo-patologica. - Il metodo sperimentale ed il metodo anatomo-clinico nella determinazione delle funzioni della sostanza grigia del midollo spinale. - Le opinioni di Brown-Séquard, di Schiff, di Herzen. - Localizzazioni spinali dedotte dal metodo anatomo-clinico. - Quale è la sede della lesione del midollo spinale nel nostro infermo. - L'unica lesione che spieghi tutto il quadro clinico è la siringomielia. - Diagnosi differenziali.

Ho potuto riunire in Clinica alcuni casi di una malattia organica del midollo spinale, la siringomielia,

considerata fino a pochi anni or sono come una curiosità anatomica.

Dopo che Schultze e Kahler riconobbero sul vivente la speciale sindrome siringomielica e la misero in rapporto con una lesione determinata del midollo spinale, nel breve spazio di 10 anni la letteratura medica si è arricchita di un numero sì grande di osservazioni cliniche, di cui parecchie lumeggiate da reperti anatomici, che oggi non è affatto difficile riconoscere in vita la malattia e rimontare alla lesione organica, determinando perfino alcune peculiari nozioni relative alla sede, alla estensione ed alla localizzazione precisa della medesima.

Dapprima si credeva che la siringomielia fosse una malattia rara e che la si riscontrasse difficilmente in Clinica; ma questa opinione è stata dichiarata falsa, mercè gl'innunerevoli lavori comparsi, tra cui citiamo quelli di Schultze, Kahler, Pick, Bernhardt, Fürstner e Zacher, Westphal, Remak, Freud, Oppenheim, Rumpf, Baeumler, Miura, Chiari, Krauss, Wichmann, Schlesinger, Nissen per la Germania e l'Austria; quelli di Morvan, Debove, Charcot, Joffroy e Achard, Déjerine, Bruhl, Critzman, Blocq, Gilles de la Tourette, Souques, Lemoine per la Francia; quelli di Staar, Booth, Church, Harris, Turner, Silcock, Gowers, Upson, Gierson, Ormerod, Vought, Wehlau per l'Inghilterra e l'America; per la Russia sono notevolissimi i lavori di Roth; per il Belgio dobbiamo segnalare il lavoro di Masius, e per l'Italia citiamo le osservazioni di Marchiafava e Bignami, di Mingazzini, di Vizioli e Della Vecchia, che sono le sole comparse fino ad oggi.

Se le opinioni sulla patogenesi della siringomielia e sulla interpretazione delle alterazioni istologiche sono ancora discordanti, tutti convengono nel dichiarare che la sindrome siringomielica è così precisa che la diagnosi è facile.

Questo concetto è applicabile in tutto il suo valore per quanto riguarda il quadro classico della malattia con tutto il corteo dei suoi sintomi, contraddistinti da atrofia muscolare mielopatica del tipo Aran - Duchenne a lento sviluppo, con facili contrazioni fibrillari; da disordini peculiari della sensibilità generale: analgesia, termo-anestesia con integrità del senso tattile, muscolare ed osseo-articolare, e da una serie di disordini vasomotori, e soprattutto trofici per alterazioni della cute, del connettivo sottocutaneo, delle ossa e delle articolazioni, tra cui spiccano le amiotrofie e la scoliosi.

Ma la malattia non si presenta sempre in tutto lo splendore dei suoi sintomi.

Alle volte il quadro clinico può essere mutilato in una delle sue parti, o, viceversa, ai sintomi fondamentali si possono aggiungere quelli estrinseci, e questi possono comparire quando alcuni gruppi di sintomi fondamentali non sono ancora comparsi così da rendere abbastanza arduo il problema diagnostico.

Essendo noto dallo studio nosografico di tutti i morbi — e la siringomielia non fa eccezione, checchè ne abbiano detto parecchi autori, — che non esistono segni patognomonici, ma sindromi patognomoniche, ed essendo ormai dimostrato, come diremo in seguito, che un gruppo intero ed anche buona parte di altro dei tre gruppi dei sintomi siringomielici possono far difetto, ne risulta da un canto la possibilità della manifestazione di quelle forme che sogliamo designare col nome

di tipi o forme incomplete, e dall'altro la difficoltà nel formulare la diagnosi in molti casi.

In casi non tanto eccezionali i sintomi estrinseci, provenienti dall'estensione della lesione in zone limitrofe, che ordinariamente o non sono raggiunte o sono appena interessate dalla alterazione fondamentale, prendono il predominio ed oscurano i sintomi siringomielici veri, dando luogo a quelle forme morbose, che sogliamo distinguere con la denominazione di tipi o forme anomale.

Non cade alcun dubbio che si verificherà, per la siringomielia, quello che è successo per altre malattie organiche polimorfe del midollo spinale, tra cui basta nominare la sclerosi a piastre disseminate e la tabe dorsale: cioè che, dopo aver delineato ampiamente la sindrome classica e le lesioni fondamentali con uno studio paziente del polimorfismo sintomatico, messo a confronto delle differenti alterazioni anatomo-patologiche nei singoli casi, si arriverà a tracciare il quadro delle forme incomplete ed anomale, dette fruste dagli autori francesi.

Nessun lavoro è comparso fino ad oggi che delimiti il campo di queste nuove ricerche, quantunque i germi di esse, messe da banda le osservazioni incomplete per difetto di analisi clinica rigorosa, si trovino spigolando qua e là nelle storie cliniche ben redatte, suffragate da reperti anatomo-patologici.

Noi vogliamo richiamare la vostra attenzione proprio su queste forme incomplete o anomale, perchè vuoi coincidenza fortuita, vuoi che queste forme siano più comuni ad osservarsi della forma classica, specie quando si ha l'opportunità di poter fare un esame diligente e paziente di tutti gli infermi che si ricoverano

nella Clinica per molto tempo o che vengono alle consultazioni gratuite esterne, noi possiamo disporre di ben quattro osservazioni cliniche, di cui tre si allontanano completamente dalla sindrome classica ed uno vi si accosta, ma non la copia addirittura.

Noi adunque pei primi daremo il segnale per lo studio di questa nuova pagina della siringomielia, la quale, per essere svolta ampiamente, richiede l'aiuto di forze collettive, trattandosi di una malattia a decorso lentissimo, la meno fatale delle lesioni organiche del midollo spinale, per cui è molto difficile mettere a confronto i sintomi e le alterazioni, e, se malattie intercorrenti non interverranno, si richiede molto tempo per arrivare a colmare il vuoto.

Lo studio particolareggiato della sindrome siringomielica, percorsa in tutti i sensi, delle modalità delle lesioni macroscopiche e microscopiche del midollo spinale, del bulbo e dei nervi periferici e soprattutto i corollari ricavati a profitto della fisiologia e della patologia, mettendo a confronto la forma clinica ed i reperti anatomici (metodo anatomo-clinico) ci permettono oggi di delineare alcune delle forme incomplete, anomale della siringomielia, di abbozzarne altre, pur tenendoci strettamente nel terreno della Clinica.

Per farsi un'idea sommaria, ma genuina, di quello che si debba intendere, dal lato puramente clinico, per siringomielia, credo opportuno iniziare il nostro studio con l'analisi particolareggiata del caso clinico che più si avvicina alla forma completa, ritenuta classica.

Meocci Vincenzo, di anni, 37 di Pisa, coniugato, facchino, occupa il letto n. 10 della Clinica Medica.

Quanto agli antecedenti ereditarij risulta che il padre

è morto per apoplezia e un fratello in seguito a diabete. Circa poi gli antecedenti personali, non si ha da registrare che una pleuro-polmonite all'età di 15 anni, di cui guarì dopo due mesi e mezzo. Non contrasse contagio venereo, nè infezione celtica; però nelle abitudini dell'infermo si ha da rilevare l'alcoolismo e gli sforzi muscolari per il suo mestiere.

Inizio della malattia. — Quattro anni or sono l'infermo cominciò ad accusare dolori a forma di trafitture e senso di formicolio e di raffreddamento, dapprima nell'alluce del piede sinistro, quindi anche nell'alluce del destro. Tali parestesie a poco a poco si propagarono alle altre dita, a tutto il piede e alla gamba sino a tutto il terzo inferiore. Subito dopo l'infermo cominciò a sentirsi deboli le gambe, ad avere frequenti granchi muscolari al piede ed ai polpacci e a notare qualche difficoltà nella deambulazione.

Per circa un anno e mezzo questi fatti, salvo brevi intervalli, rimasero invariati. Ma due anni e mezzo fa i dolori, il senso di formicolio e i granchi muscolari si esagerarono e si estesero a tutta la gamba sino al ginocchio. Coll'aggravarsi della malattia ebbe un indebolimento della vista, del quale si liberò dopo quattro o cinque mesi, facendo vita regolata e prendendo qualche medicamento. Per tali disturbi l'infermo venne per due volte in questo Ospedale, di dove uscì senza aver riportato alcun vantaggio e tornò a casa essendo divenuto inetto quasi del tutto al lavoro.

Circa un anno fa gli stessi fenomeni, comparsi agli arti inferiori, si presentarono alla mano e all'avambraccio di sinistra, sin poco in sotto della piegatura del gomito. L'infermo però ricorda di non essersi mai accorto di una diminuzione della sensibilità tattile agli

arti inferiori, e alla pianta del piede e di aver sempre bene apprezzato le varie qualità del terreno su cui camminava. Soltanto da parecchio tempo assicura di sentire molto meno le impressioni dolorose agli arti inferiori.

Per questi disturbi venne nella Clinica Medica nell'aprile dell'anno scorso, allora diretta dal prof. G r o c c o e fu curato con correnti elettriche e con la sospensione. Vi stette per circa quattro mesi e ritrasse qualche vantaggio dalla cura elettrica per quello che riguarda i disordini della sensibilità.

Tornato a casa, durante l'estate, fu meno molestato dai dolori e dai granchi muscolari; ma, nell'autunno successivo, questi tornarono a poco a poco ad aumentare; ed ora da circa due mesi si sono fatti assai intensi. L'infermo poi si lagna spesso di senso di freddo nelle gambe, dove si notano di frequente abbondanti sudori.

In tali condizioni fu accolto in Clinica Medica il 27 febbraio 1893.

Stato attuale.—Sviluppo scheletrico regolare, masse muscolari alquanto sviluppate ma non uniformemente in tutto il corpo; pannicolo adiposo assai abbondante; colorito della cute normale; decubito indifferente; fisionomia apatica; temperatura normale; polso regolare sotto ogni aspetto, pulsazioni 80; respirazioni 18.

Testa. — Niente di speciale all'esame del capo. Si nota soltanto uno spiccato arrossamento della cute alla fronte, al naso, ai pomelli.

Sensi specifici.—Normali i movimenti sia palbebrali che bulbari. Assenza di nistagmo spontaneo e provocato. Iridi prontamente reagenti alla luce ed all'accomodazione. La dilatazione pupillare agli stimoli dolorosi manca soltanto

nelle zone completamente analgesiche. Acutezza visiva e campo visivo normali. Normale l'udito; il battito dell'orologio è percepito anche a distanza di 50 cm. Normale l'olfatto: i vari odori, muschio, assafetida, bergamotto ecc. sono ben percepiti; normale il gusto: i sapori così dolci che amari sono ben percepiti tanto nella metà destra che sinistra della lingua.

Collo. — Piuttosto corto e grosso. Nessuna traccia d'ingrossamenti glandolari e di cifosi cervicale.

Torace. — Niente di speciale all'esame dell'apparecchio respiratorio e circolatorio.

Addome. — Leggermente disteso, e rilevato, specie all'epigastrio. Il fegato sporge circa un dito trasverso sotto l'arco costale. L'esame dello stomaco e della milza dà risultato negativo.

Colonna vertebrale. — All'esame della colonna vertebrale si nota una lieve scoliosi e lordosi a livello della regione dorso-lombare.

Genitali. — Esiste impotenza genetica quasi assoluta.

Funzioni uro-rettali. — La defecazione e l'urinazione si compiono regolarmente.

Esame delle sensibilità. — L'infermo si lagna di formicolio alle dita dei piedi e della mano sinistra, di dolori trafittivi, di frequenti granchi muscolari e di senso di freddo alle gambe.

Sensibilità di contatto. — Il leggero contatto di un morbido pennello, di una lieve piuma è avvertito dall'infermo in tutte le parti del corpo, anche là ove, come vedremo, ci sono notevoli disordini della sensibilità termica e dolorifica, cioè mano sinistra, gambe e piedi.

Sensibilità barica — La sensibilità tattile di pressione, valutata col barestesiometro di Eulenburg dà 90 alle cosce, 290 alla gamba destra e 300 alla sinistra; 390 al

dorso del piede destro e 400 al dorso del piede sinistro; 100 alla faccia dorsale degli avambracci; 120 al dorso della mano destra e 140 al dorso della mano sinistra, 160 alla palma della mano destra e 180 alla palma della mano sinistra.

Sensazioni tattili simultanee. — Le sensazioni doppie, misurate con l'estesiometro di Weber, danno i seguenti valori che rappresentano la media di parecchie osservazioni: nelle cosce e nelle braccia avverte la sensazione della doppia punta a 65 mm., negli avambracci a 50 mm., alle gambe a 55 mm., ai polpastrelli delle dita della mano a 6-8 mm., al dorso dei piedi a 50 mm.

Sensazioni tattili successive. — Traccio sulla pelle con un ago smusso, un cerchio, una cifra, una croce, un triangolo, una lettera, e m'accorgo che le sensazioni tattili successive sono ben percepite dall'infermo, anche nei punti dove c'è analgesia e termoanestesia. Infatti, voi lo vedete, le figure che io disegno sugli avambracci e sulle mani d'ambo i lati non superano le dimensioni fisiologiche, secondo i dati fornitici da Leube e da Rumpf. Questo fatto della integrità delle impressioni tattili successive collima con la conservazione della sensibilità del contatto semplice e delle lievi modificazioni delle sensibilità tattili simultanee.

Senso stereognomico. — L'infermo bendato sa riconoscere con molta precisione la forma, lo stato della superficie, la consistenza dei corpi che gli mettiamo nelle mani. Infatti sa distinguere una sfera, da una piramide o da una figura poliedrica, che noi variamente configuriamo con un pezzo di cera. Inoltre egli sa discernere con una precisione ammirevole questi differenti pezzi di velo, di seta, di velluto, di tela, di cuoio che gli mettiamo nelle mani, o che facciamo scorrere leggermente

stropicciando sull'avambraccio o sul dorso della mano. Adunque il senso di rilievo o stereognomico, che è una modalità del senso tattile, esiste come allo stato fisiologico.

Percezione tattile dei liquidi. — Mettiamo sul tavolo tre piccoli bicchieri a calice, contenenti acqua distillata, olio di ulive e mercurio e preghiamo l'infermo d'immergere successivamente con gli occhi bendati or l'indice della mano destra or quello della sinistra nei differenti liquidi, invitandolo a distinguerne la diversa natura e consistenza, senza occuparsi affatto della loro temperatura. Egli sa rendersi esatto conto della differenza dei diversi liquidi mercè la diversa sensazione che prova, in parte fornitagli dal senso muscolare che lo informa dal vario grado di resistenza che oppongono i diversi strati liquidi alla penetrazione del dito, e soprattutto dal senso tattile per la differente pressione esercitata dal liquido e dall'aria atmosferica sulla parte del dito che sta dentro o fuori del liquido da esplorare.

Sensibilità termica. — Abbiamo due modi principali per esplorare la sensibilità al caldo ed al freddo.

Con un primo esame si cerca di vedere se l'infermo sa valutare grandi differenze di temperatura o gradi estremi della medesima. Si fanno toccare corpi caldi e freddi e si domanda se sa distinguere il caldo dal freddo. A questo scopo servono bene piccoli tubi di vetro, che si tengono immersi in acqua fredda e calda e che si estraggono nel momento dell'osservazione.

Con un secondo esame si cerca di vedere se l'infermo sa apprezzare le medie e le piccole differenze termiche tra due corpi, tenendo esatto conto dei dati fornitici dai fisiologi per quello che riguarda la sensibilità termica normale nelle diverse parti del corpo,

che si vogliono esplorare. Per questo esame vi sono apparecchi di grande sensibilità, come i termoesiometri di Weber, di Nothnagel, di Eulenburg, di Roth. Noi ci serviamo in Clinica dei termoesiometri di Eulenburg e di Charcot e di tubi di vetro terminanti a sfera ed in cui pescano fino al fondo piccoli termometri sensibili, introdotti per la loro apertura attraverso un tappo di caucciù. Questi tubi sono affidati ad un regolo di legno, che ne permette l'avvicinamento e l'allontanamento. Le sfere dei due tubi si mettono separatamente in liquidi di differente temperatura: ghiaccio in fusione, miscugli frigoriferi diversi e si legge la temperatura segnata. In tal modo noi possiamo studiare, applicando le due sfere, riscaldate o raffreddate a differente temperatura, ora simultaneamente, ora alternativamente sulla pelle, le diverse modalità delle alterazioni della sensibilità termica. Quando si vuole conoscere la variabilità delle differenze termiche di tutto un arto, lo si fa immergere successivamente in due bacinetti, contenenti liquidi riscaldati a 30°-40° C.

Questi esami, fatti ripetutamente nel nostro infermo, hanno dato costantemente sempre questi risultati: senso termico normale alla faccia, al tronco, agli arti superiori ed alle cosce; termoanestesia al caldo ed al freddo, quasi assoluta alle gambe ed ai piedi. Essa è limitata in alto da una linea circolare, che passa proprio sotto delle rotule e, a guisa di uno stivale a tromba, comprende tutta la gamba ed il piede di ambo i lati.

Sensibilità dolorifica. — Normale alla faccia, al tronco e all'arto superiore destro. Nell'arto superiore sinistro si ha ipoalgesia a livello del terzo inferiore dell'avambraccio, analgesia dall'articolazione del polso a tutta la

mano. Agli arti inferiori, la sensibilità dolorifica è normale alle cosce; si ha ipoalgesia per una piccola zona nastriforme subito in sotto delle rotule. Da questo punto

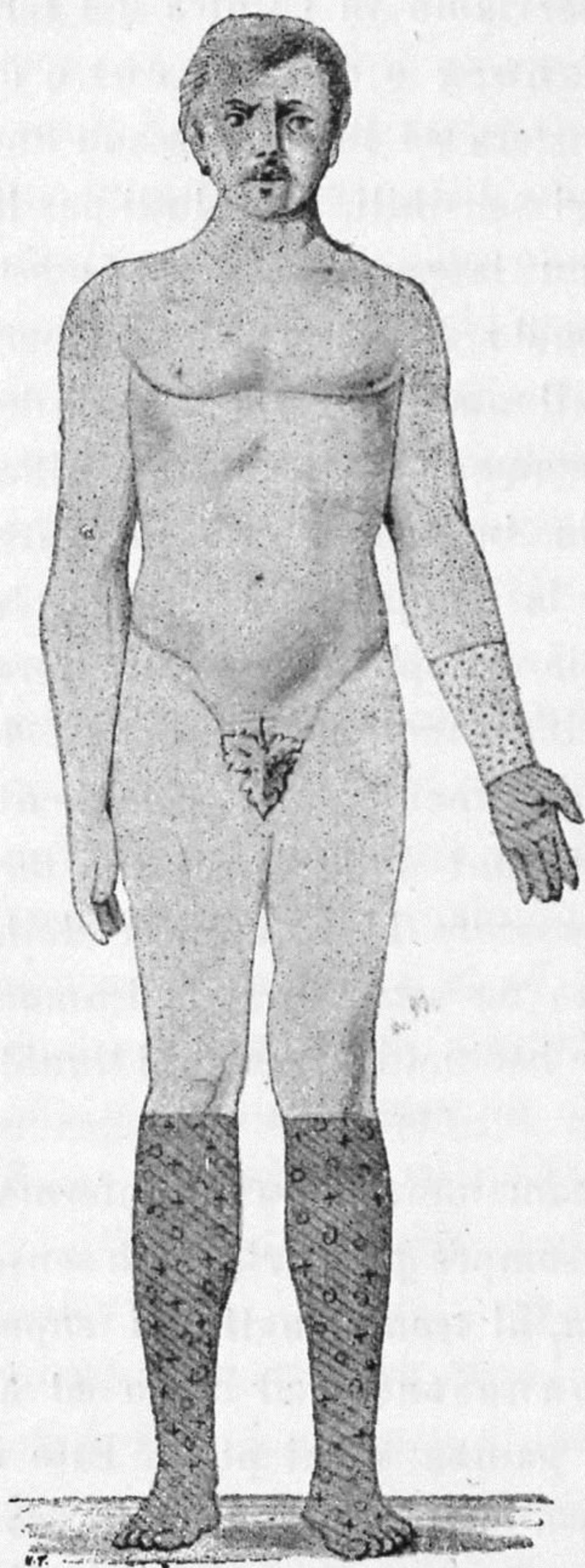


Figura XXI.—Schema delle differenti modificazioni della sensibilità in Meocci Vincenzo.

in giù si ha analgesia tanto alle gambe che ai piedi. Nelle zone analgesiche la insensibilità è assoluta. Io posso punzecchiare, pizzicare violentemente, traversare la pelle con uno spillo, svelle i peli e l'infermo non avverte altro che una piccola sensazione di contatto.

L'analgesia non è solo superficiale, ma anche profonda, quantunque non così intensa. Affondando nel polpaccio un lungo spillo, nel momento che la punta penetra nelle masse muscolari, l'infermo avverte un lieve senso di dolore.

Sensibilità elettro-cutanea. — È ben conservata, anche per correnti di lievissima intensità, alla faccia, al tronco, all'arto superiore destro e all'arto superiore sinistro, dalla spalla all'articolazione ra-

dio-carpica ed alle cosce. Alla mano sinistra, sia alla faccia palmare che a quella dorsale, ed alle gambe,

dalle ginocchia in giù, la sensibilità elettrica alle correnti deboli è scomparsa; esiste invece per le correnti di media intensità.

Il senso muscolare ed osseo-articolare è perfettamente conservato ovunque in tutte le sue modalità. Per farvi avere un'idea sensibile dei vari disordini delle sensibilità ho fatto disegnare uno schema in cui essi sono topograficamente raffigurati. Le zone punteggiate (*Fig. XXI*) rappresentano l'ipoalgesia, i tratti obliqui l'analgesia, la tinta oscura uniforme la termoanestesia, le piccole croci la ipoestesia delle sensazioni tattili simultanee ed i piccoli cerchi la ipoestesia barica.

Sono integre le varie sensibilità delle mucose boccale, congiuntivale, anale.

Esame della motilità. — L'infermo prova una costante debolezza negli arti inferiori, che si esagera maggiormente quando è obbligato a camminare per un certo tempo. Durante la deambulazione si nota un lieve strascicare dell'arto sinistro. La tonicità muscolare, ben conservata alle cosce, è diminuita alle gambe, specialmente a sinistra, ove si nota un certo grado di atrofia dei muscoli del polpaccio. Con la misurazione degli arti si hanno le seguenti cifre: alla coscia, a 16 cm. dal margine superiore della rotula, si ha 47 cm. a destra, e 47 a sinistra; alla gamba, a 14 cm. dal margine inferiore della rotula, si ha 32 $\frac{1}{2}$ cm. a destra e 31 a sinistra.

Nell'arto superiore sinistro notasi un visibile grado di atrofia muscolare. Sono diminuiti i rilievi delle eminenze tenare ed ipotenare, i muscoli interossei sono alquanto assottigliati così da rendere molto appariscenti gli spazi metacarpici.

Pur tuttavia i principali movimenti sono ancora possibili: le diverse falangi si flettono le une sulle altre;

le dita si flettono sui metacarpi e l'infermo può serrare con alquanta energia il pugno. Sono possibili i movimenti di opposizione del pollice. I movimenti di ad-

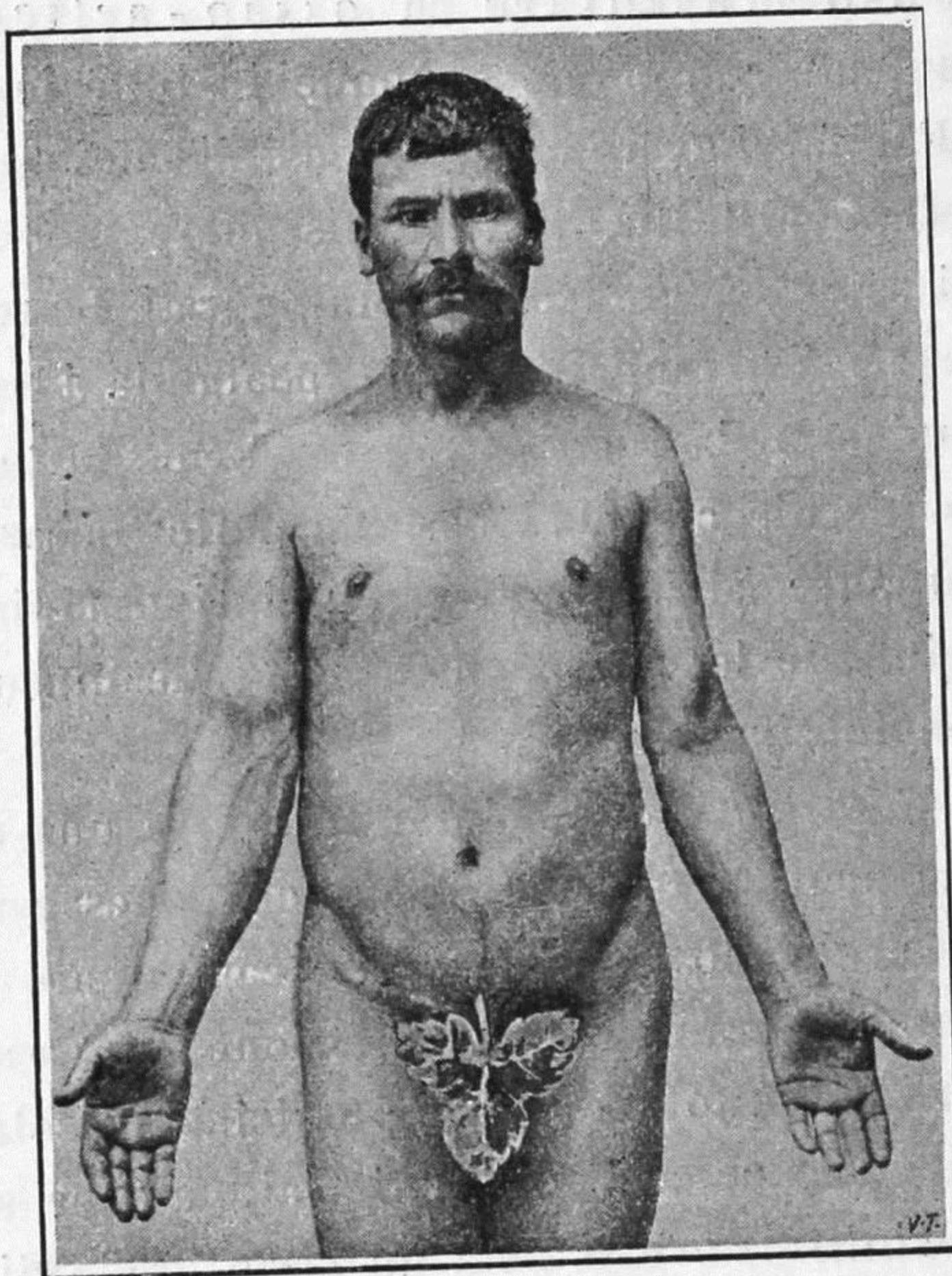


Figura XXII.—Amiotrofia dell'arto superiore sinistro in Meocci Vincenzo.

duzione e di abduzione delle dita sono meno energici di quelli di destra.

La forza muscolare della mano è notevolmente diminuita: il dinamometro segna 25-30 a sinistra e 60-65 a destra. L'avambraccio è emaciato (*Fig. XXII*). Il deltoide presenta un certo grado di atrofia. Con la misura comparativa si ha: all'avambraccio a 16 cm. dall'apofisi stiloide del radio, 26 $\frac{1}{2}$ cm. a destra e 25 a sinistra; al braccio, a 18 cm. dall'estremità dell'olecrano, 27 $\frac{1}{2}$ cm. a destra e 26 $\frac{1}{2}$ a sinistra.

Contrattilità elettrica.—La contrattilità faradica è lievemente diminuita ai muscoli delle gambe e dell'arto superiore sinistro. Non si riscontra reazione degenerativa, neanche parziale, nei muscoli atrofici. Quivi la contrazione alla chiusura del catode è sempre maggiore della contrazione alla chiusura dell'anode.

Riflessi tendinei.—Esagerati straordinariamente quelli rotulei in ambo gli arti; abbastanza esagerati quelli del pugno; normale il riflesso massaterino.

Riflessi cutanei.— Abbastanza esagerato il riflesso cutaneo plantare, ciò che forma un contrasto spiccato da una parte con la ipoestesia tattile e barica, e con l'anestesia completa algesica e termica, che si osservano dal margine inferiore della rotula in giù; dall'altra parte con l'amiotrofia che si nota nelle gambe, specie a sinistra.

Tra i disordini vasomotori sono da notarsi l'iperidrosi ed il dermografismo o autografismo, là dove i disordini della sensibilità raggiungono il massimo grado. Infatti, strofinando con l'unghia o con un ago smussato la pelle, appariscono rapidamente e perdurano per molto tempo dei rilievi edematosi, contornati da rossore. Se vi prende vaghezza, voi potete provocare sulla pelle del nostro infermo i disegni più vari.

Per quanto riguarda i disordini trofici, eccetto la scoliosi con lordosi della regione dorso-lombare, non si notano altre distrofie, nè cutanee, nè sottocutanee, nè ossee od articolari e nella storia dell'infermo non è detto che questi disturbi sieno comparsi in un'epoca qualsiasi della malattia.

Dopo avere studiato i diversi sintomi di questo quadro morboso, che come vedremo, fanno parte integrale

della sindrome siringomielica, credo opportuno per procedere speditamente nella nostra discussione, intrattenervi alquanto sulla disamina del ricco materiale che possediamo, trattandosi di malattia che appena fa capolino nei libri più recenti che vanno per le vostre mani, e perchè le opinioni non sono concordi su alcuni punti di patogenesi e di anatomia patologica.

Che si deve intendere per siringomielia?

La parola siringomielia, per il suo valore etimologico, significa midolla cava, midolla presentante nel suo centro una cavità sviluppata maggiormente nel senso della lunghezza che della larghezza. Laonde, nel senso più largo, con la parola siringomielia non s'intende designare una lesione determinata, un peculiare processo morboso, ma un fatto anatomico grossolano, il risultato cioè di alterazioni differenti, la distruzione più o meno estesa con formazione di cavità nella sostanza grigia del midollo spinale.

La fase anatomica ha preceduta la fase clinica nella storia del processo siringomielico.

Fin da tempi da noi molto lontani le cavità midollari avevano eccitata la curiosità degli anatomisti patologici. Esse non isfuggirono alla solerte osservazione del nostro sommo Morgagni.

Ollivier d'Angers, che non ammetteva l'esistenza del canale centrale, creò il vocabolo siringomielia per designare le cavità midollari patologiche.

Dimostrata l'esistenza fisiologica del canale centrale, la parola siringomielia fu abbandonata e fu sostituita, con poca proprietà di linguaggio, dall'altra, idromielia, che dovea comprendere non solo le cavità midollari per alterazioni congenite, ma anche quelle prodotte da alterazioni istologiche diverse.

Gli studi ulteriori modificarono variamente il concetto anatomico del processo siringomielico.

Già fin dal 1875 si ammettevano tre modi diversi di considerare la patogenesi delle cavità midollari, che possiamo distinguere con le denominazioni di teoria teratologica, teoria flogistica e teoria neoplastica o gliomatosa.

Infatti, per Virchow e Leyden la siringomielia fu considerata come una malattia congenita per anomalia di sviluppo del midollo spinale, come un reliquato di una idromielia antica; per cui ogni cavità midollare dovea considerarsi come dipendenza del canale centrale, e le alterazioni istologiche coesistenti con l'idromielia come lesioni secondarie di questa: *teoria teratologica*.

Per Hallopeau la siringomielia era il risultato di una mielite periependimale, per cui la sclerosi anulare svoltasi attorno al canale centrale, dovea considerarsi come primaria e la cavità come secondaria: *teoria flogistica o mielitica*.

Per Simon e Westphal le cavità intramidollari potevano risultare dal rammollimento e fusione di un tumore, il glioma, con riassorbimento degli elementi degenerati, ed essere indipendenti dal canale centrale: *teoria neoplastica o gliomatosa*.

I lavori pubblicati in seguito danno campo all'ammissione di altre teorie, le quali in realtà non sono che varianti delle tre fondamentali già ammesse.

Joffroy e Achard ritengono che la siringomielia possa esser prodotta da una varietà di mielite, la mielite cavitaria. La cavità si formerebbe per oblitterazioni vasali, che darebbero luogo a necrobiosi del tessuto nervoso con consecutivo riassorbimento della massa rammollita: *teoria mielitico-vascolare*.

Critzman ritiene che la siringomielia dipenda pri-

mitivamente da lesioni delle cellule epiteliali che tappezzano l'ependima, o delle cellule gangliari delle corna del midollo che possono considerarsi come i centri trofici della nevroglia. Lesi questi centri, la resistenza che essi oppongono alla proliferazione della nevroglia scompare, e questa si sviluppa in modo lussureggiante attorno al canale centrale. I vasi centrali del midollo cronicamente infiammati, trombosati, e dall'altra parte divenuti insufficienti per nutrire una enorme massa di nevroglia, producono la necrosi del centro della neoplasia e questa finisce per liquefarsi e riassorbirsi: teoria trofico-flogistica.

Langhans e Kronthal, facendo assegnamento sulle ricerche di Eichhorst e Naunyn, opinano che la compressione dell'asse midollare provochi la stasi e la dilatazione del canale ependimale. Questa dilatazione irrita la regione periependimale, e provoca la proliferazione della nevroglia, il cui disfacimento dà luogo alla formazione cavitaria: teoria meccanico-irritativa.

Secondo Schaffer e Preisz, l'idromielia e la siringomielia, che possono osservarsi combinate in un medesimo midollo spinale e fondersi fra loro (idro-siringomielia), debbono la loro origine o ad una anomalia fetale o ad un processo patologico acquisito. Una idromielia (dilatazione del canale centrale, ha base congenita quando sorge da residui del canale centrale embrionale, costituisce una formazione di cavità acquisita quando si sviluppa in rapporto con una sclerosi periependimale. La siringomielia (cavità fuori del canale centrale) è congenita quando risulta dal disfacimento di elementi primitivi preformati, è acquisita quando trae origine dal disfacimento di una massa di tumore

sviluppatasi nella vita extrauterina: teoria mista o teoria teratologico-flogistico-gliomatosa.

Ho esposte tutte queste teorie per darvi una idea completa della patogenesi della siringomielia, come risulta dai più recenti lavori sull'argomento, ma a noi importa moltissimo conoscere quali sono le nozioni che rappresentano le opinioni dominanti che più fanno al caso nostro nella interpretazione dei principali quesiti riflettenti la fisio-patologia e la clinica.

Il primo fatto, risultante da un esame spregiudicato di tutti i casi e che deriva dai responsi della Clinica, messa d'accordo coi risultati dell'anatomia patologica, è che il nome di idromielia deve servire semplicemente a designare le dilatazioni del canale centrale prodotte da un'idropisia del canale dell'ependima, alterazione analoga all'idrocefalo, o da arresto di sviluppo embrionale. Queste ectasie del canale midollare sono una curiosità anatomica, che non danno sintomi apparenti durante la vita e la cui storia clinica è poco nota (Charcot).

Il nome di siringomielia deve essere riserbato alle cavità accidentali del midollo spinale, indipendenti dal canale centrale, e risultanti dal disfarsi di un tessuto patologico.

In questi casi per la progrediente distruzione della sostanza grigia si ha il quadro clinico della siringomielia.

Egli è vero che la formazione di cavità nel midollo spinale può esser data da condizioni morbose le più disparate: compressione del midollo spinale per tumore del canale vertebrale, per meningite cronica, per pachimeningite cervicale ipertrofica; rammollimento di focolaio emorragico (ematomielia); ciste consecutiva a mielite acuta e cronica; necrobiosi del midollo spi-

nale per obliterazione vasale o per altre cause. Ma a due cause principali si riducono gli agenti provocatori della siringomielia diffusa, che dà luogo a quella sintomatologia, che in Clinica si designa col nome di sindrome siringomielica: il glioma e l'iperplasia flogistica della nevroglia spinale.

Schulze, in questi ultimi tempi, si è fatto sostenitore della teoria unicista, ammettendo come causa primaria ed esclusiva della siringomielia lo sviluppo di un tumore, il glioma, attorno al canale dell'ependima. I più ferventi partigiani della credenza che la cavità siringomielica si formi nel glioma, a spese del glioma, per distruzione del glioma, sono Bernhardt, Déjerine e Brühl.

La grande maggioranza degli autori, tra cui bisogna citare Charcot, è d'accordo nell'ammettere che più sovente la siringomielia risulta dalla regressione, distruzione, riassorbimento di un glioma midollare, ma non negano la possibilità che le cavità siringomieliche possono trarre origine dalla fusione del tessuto infiammato in seguito ad una speciale forma di mielite della sostanza grigia.

Le recentissime ricerche di Weigert e Achard sul valore istologico della proliferazione della nevroglia e sulla sua disposizione topografica nelle diverse parti del midollo spinale, e quelle di Miura sui veri gliomi del midollo spinale hanno dato un novello impulso alla patogenesi della siringomielia. Weigert e Achard non credono che si debba trattare di glioma sempre che si riscontra nel midollo spinale la proliferazione della nevroglia, Weigert ha perfino affermato che la struttura della speciale neoformazione del midollo spinale, massa fibrosa povera di cellule, non è identica a quella del neoplasma cerebrale, che si designa col nome di

glioma, che non ha la tendenza alla distruzione cavitaria come quello che si chiama glioma centrale del midollo spinale.

Secondo il Miura, il più gran numero di siringomieliie sono dovute a distruzione di una semplice proliferazione nevroglica di natura infiammatoria.

Il vero glioma, glioma puro del midollo spinale, come risulta da 12 osservazioni anatomo-cliniche raccolte dal Miura, non dà luogo a formazione di cavità. I veri gliomi del midollo hanno un decorso piuttosto rapido, che contrasta singolarmente con la evoluzione lenta della siringomielia propriamente detta.

Da tutto quello che abbiamo esposto finora si può dire che la sindrome comune della siringomielia sta principalmente in nesso con una infiammazione lenta della nevroglia, diffusa in tutto il midollo spinale, ma che abbonda rigogliosamente nella regione periependimale; e che sia per obliterazione vasale e consecutiva necrobiosi, sia per degenerazione mucosa, colloide, grassa delle fibre nevrogliche, sia per concomitante emorragia, si formano più o meno lentamente le vere cavità siringomieliche.

Bisogna però ammettere che l'insorgere di un vero e proprio glioma nella sostanza grigia del midollo spinale, senza formazione di cavità, possa dar luogo ad una sindrome clinica, quantunque più tumultuosa, eguale o quasi eguale a quella provocata dalla siringomielia, o cavità di natura flogistica.

Col nome di gliomatosi midollare si potrebbero comprendere tutte le forme di iperplasie connettivali del midollo spinale.

Essendo la nevroglia diffusa in tutto il midollo spi-

nale, ma molto più abbondante nella regione periependimale, è in questa zona che il processo morboso originariamente s'indova, invadendo soprattutto la commessura posteriore e diffondendosi poi in dietro ed in avanti fino a distruggere ora uno, ora amendue le corna grigie posteriori ed anteriori. La sede di predilezione è il rigonfiamento cervicale, ove il processo per molto tempo resta principalmente circoscritto.

La lesione, propagandosi in via ascendente e discendente, invade il bulbo e distrugge lentamente la sostanza grigia del midollo spinale fino al cono terminale. Il processo, estendendosi nel senso della larghezza, comprime prima e poi distrugge la sostanza bianca del midollo spinale e principalmente i cordoni posteriori e laterali.

Con la memoria di Kahler, pubblicata nell'ottobre del 1882, s'inizia la fase clinica della siringomielia. Fu in questa epoca che egli descrisse un caso, in cui esisteva dapprima debolezza con contrattura del braccio sinistro, seguita dall'alterazione della sensibilità in questo arto e nella metà sinistra del tronco, contraddistinta da analgesia parziale combinata con termoanestesia. In certi segmenti cutanei la sensibilità tattile era alquanto diminuita; ma la sensibilità barica e la muscolare erano integre. Kahler fece diagnosi di siringomielia.

Qualche mese dopo Schultze osservò un caso analogo ed all'autopsia trovò una cavità siringomielica.

Non ostante le interessanti pubblicazioni di Fürstner e Zacher, di Bernhardt, di Oppenheim, di Remak, di Freud comparse successivamente negli anni 1883-84-85, l'attenzione dei clinici fu scossa principalmente dalla pubblicazione di Roth, compiuta nel

1888, dal primo caso osservato in Francia dal Debove, nel 1889 e soprattutto dalle magistrali lezioni di Charcot, fatte nello stesso anno e dai lavori di Joffroy, tendenti a dimostrare l'identità tra la siringomielia e la malattia di Morvan.

Nello svolgersi di pochi anni la sindrome siringomielica è stata descritta in tutto lo splendore delle sue particolarità nosografiche, per cui mi è facile oggi esporvi in una sintesi completa il quadro classico della malattia, che ci servirà come guida nella descrizione delle forme incomplete ed anomale.

Tutti i sintomi della siringomielia, secondo la proposta di Charcot, si possono dividere in due gruppi:

Sintomi intrinseci, protopatici, fondamentali, detti pure poliomielifici, perchè sono i rappresentanti della alterazione della sostanza grigia del midollo spinale. Questi sintomi sono propri della siringomielia.

Sintomi estrinseci, deuteropatici, accessorî, detti pure leucomielici, che non appartengono propriamente alla sintomatologia vera della siringomielia, ma dipendono dalla estensione della lesione alla sostanza bianca del midollo spinale.

I sintomi poliomielifici si dividono in poliomielifici anteriori: atrofie muscolari, a decorso lento, progressivo, ricordanti spesso il tipo Aran-Duchenne; poliomielifici posteriori: anestesia al caldo, al freddo, al dolore, ordinariamente senza partecipazione della sensibilità tattile e muscolare; e poliomielifici mediani: disordini vasomotorî e distrofie cutanee, sottocutanee, osseo-articolari.

I sintomi leucomielici si dividono in leucomielici laterali: paralisi spastiche; e leucomielici posteriori: fenomeni tabici.

Ecco racchiusa in un quadro tutta la sintomatologia della siringomielia:

Siringomielia

Forma classica (Tipo cervico-brachiale)

Sintomi poliomielici

Sintomi protopatici	I. Sintomi poliomielici anteriori	
	A. Disordini motori e trofici muscolari	Amiotrofie. Paresi. Paralisi. Reazione degenerativa non obbligatoria.
	II. Sintomi poliomielici mediani	
	B. Disordini vasomotori e trofici non muscolari.	Autografismo, iperidrosi, edema.
		Distrofie cutanee e sottocutanee. { Ispessimenti epidermici, eruzioni cutanee diverse, pateruccio, flemmone, ascesso, mal perforante.
		Distrofie osseo-articolari. { Scoliosi, cifosi, artropatie, lussazioni, fratture spontanee.
	III. Sintomi poliomielici posteriori	
	C. Disordini obiettivi della sensibilità.	Termoanestesia, analgesia, integrità delle sensibilità tattile, barica, muscolare, osseo-articolare. { Dissociazione siringomielica.
	D. Disordini subietivi della sensibilità	Parestesie, disestesie

Sintomi leucomielici

Sintomi deuteropatici	a) Propagazione ai cordoni posteriori	Sintomi tabici: Dolori folgoranti, segno di Westphal, segno di Romberg, atassia.
	b) Propagazione ai cordoni laterali	Fenomeni spastici: paraplegia, emiplegia, monoplegia spastica con esagerazione dei riflessi tendinei e trepidazione epiletticoide del piede.
	c) Sintomi bulbari, protuberanziali, e cerebrali	Anestesia nel campo del trigemino, analgesia della lingua, paralisi facciale e della lingua. Paralisi oculari, ineguaglianza pupillare, amaurosi, nistagmo. Anosmia, ageusia, cofosi, disordini della deglutizione, vomito, dispnea, poliuria, polidipsia.
	d) Sintomi viscerali vescico rettali	Paralisi vescicale e rettale, ritenzione di urina e di fecce. Meno facile paralisi degli sfinteri, incontinenza. Cistite.

Premesse tutte queste nozioni relative alla patogenesi, all'anatomia patologica ed ai tratti fondamentali della forma clinica della siringomielia, ci sarà molto più facile stabilire le diverse modalità della diagnosi di questa prima osservazione clinica.

La sindrome clinica, che abbiamo osservata nel nostro infermo, proteiforme per le varie manifestazioni sintomatiche, contraddistinte dai disordini sensitivi, motori, trofici e vasomotori, si è andata svolgendo, nello spazio di quattro anni, in maniera lenta e continua, senza fasi tumultuarie, limitandosi per estensione negli arti inferiori dal ginocchio in giù, e nell'arto superiore sinistro; senza che si potessero notare altri sintomi in altre parti del corpo, se ne eccettui la lieve scoliosi con lordosi della regione dorso-lombare e l'impotenza sessuale.

I disordini peculiari della sensibilità generale, che rappresentano la nota culminante del quadro clinico, per la loro topografia ed estensione prendono un aspetto caratteristico. Essi invadono grandi segmenti di un arto e sono limitati da linee circolari, ricordanti i monconi d'amputazione; non coincidenti con la distribuzione dei cordoni nervosi periferici, ma corrispondenti a regioni innervate da certi segmenti del midollo spinale a forma monoplegica, come un lungo guanto, per l'arto superiore sinistro, ed a forma diplegica, come stivali a tromba, per gli arti inferiori.

La forma più classica dei disordini sensitivi è apparsa nei due segmenti degli arti inferiori. Quivi le iperestesie, le disestesie e le parestesie più svariate — dolorifiche, tattili, termiche, muscolari sotto forma di trafitture, formicolio, sensazioni penose di raffreddamento cutaneo, granchi muscolari dolorosissimi — associate a caratteri-

stici disordini obiettivi: termoanestesia, analgesia, distribuite negli stessi limiti ed esistenti simultaneamente nella stessa intensità con ipoestesia barica, elettrica e delle sensazioni tattili simultanee, con integrità della sensibilità di contatto semplice e delle altre modalità che ad essa si riferiscono: senso di rilievo o stereognomico, sensazioni tattili successive, percezione tattile dei liquidi, e con integrità del senso muscolare e del senso osseo-articolare.

Nel segmento dell'arto superiore sinistro, merita speciale considerazione l'ipoalgesia a livello del terzo inferiore dell'avambraccio fino all'articolazione radio-carpica e l'analgesia della mano, senza concomitante termoanestesia, e con lieve ipoestesia barica ed elettrica.

Adunque, nelle zone in cui si sono verificati i disturbi sensitivi, abbiamo notato che le diverse sensibilità non sono state colpite egualmente e che alcune di esse (sensibilità di contatto e muscolare) sono state completamente risparmiate: fenomeno della dissociazione delle sensibilità generali.

Accanto ai disordini sensitivi, si sono aggruppati i disordini motorî e le amiotrofie. I disordini motorî si esplicano con paraparesi brachiale e crurale con esagerazione dei riflessi tendinei. L'indebolimento motorio prevale nella metà sinistra del corpo, e quivi specialmente al polpaccio, alle masse tenere ed ipotenare, ai muscoli dell'avambraccio e del braccio si nota atrofia con contrazioni fibrillari e diminuzione della contrattilità faradica, senza vera reazione degenerativa. L'indebolimento motorio prevale sull'atrofia; e nella metà destra del corpo, ove l'amiotrofia non esiste quasi punto, l'astenia muscolare non fa difetto, associata ad esagerazione dei riflessi tendinei, e la si dimostra chiaramente pel valore di-

namometrico molto basso, 60 alla mano destra, in un individuo che ha esercitato il mestiere di facchino.

I disordini vasomotori sono contraddistinti da iperdrosi nelle zone termoanestetiche ed analgesiche e da dermatografismo là ove esiste l'amiotrofia.

L'unico rappresentante dei disordini trofici, indipendente dall'atrofia muscolare, è la distrofia osseo-articolare rappresentata dalla scoliosi.

Prima di procedere alla diagnosi clinica, bisogna risolvere un doppio problema, fare cioè la diagnosi di sede o topografica della lesione e la diagnosi di natura o anatomo-patologica.

Nello studio delle localizzazioni della sostanza grigia del midollo spinale, il metodo anatomo-clinico ha dato maggiori e più sicuri risultati del metodo sperimentale. La natura in certi casi fa una esperienza, che nessuna vivisezione potrebbe ripetere; e, ciò che è più importante, sull'uomo, in cui soltanto è possibile lo studio delicato delle sensibilità.

I fisiologi non sono d'accordo sul tragitto che seguono nel midollo spinale le impressioni tattili, dolorifiche e termiche. Noi non sappiamo dalle vivisezioni negli animali se esistano in realtà dei conduttori isolati per le diverse sensibilità; nè tampoco è possibile conoscere la direzione che i fasci sensitivi seguono entrando per le radici posteriori ed il loro percorso nella sostanza bianca e grigia del midollo spinale. Non abbiamo che ipotesi, le quali non sono fra loro concordanti.

Brown-Séguard ammette tre specie di cellule gangliari nel midollo spinale per l'estesia, l'algestesia e la termestesia. Egli crede che le impressioni tattili passino per le parti anteriori della sostanza grigia, le

impressioni dolorifiche per le parti posteriori e laterali ed infine le impressioni termiche per la sostanza grigia centrale. Tutti questi conduttori delle diverse sensibilità s'incrocierebbero nel midollo spinale.

L'ipotesi più accettata alla maggioranza dei fisiologi, e che, come vedremo, viene suffragata dalle ricerche anatomo-cliniche, è quella di Schiff, secondo la quale le impressioni dolorose e termiche percorrerebbero la sostanza grigia posteriore, mentre le impressioni tattili seguirebbero la via dei cordoni posteriori nella sostanza bianca del midollo.

Per Herzen il senso termico è divisibile in due sensi distinti, indipendenti anatomicamente e fisiologicamente, l'uno pel caldo e l'altro pel freddo. Secondo l'ipotesi di Herzen, il senso tattile e quello per il freddo da una parte, ed il senso dolorifico e quello per il caldo dall'altra, sarebbero in due gruppi associati nel midollo spinale. Il primo gruppo seguirebbe la via dei cordoni posteriori ed il secondo quella della sostanza grigia. Noi vedremo in seguito che, se le osservazioni anatomo-cliniche sono favorevoli fino ad un certo punto alla scissione del senso termico in due sensi distinti (caso di siringomielia con dissociazione termica riferito da Dejerine e Tuitant) non appoggiano l'ipotesi del cammino della sensibilità pel freddo nei cordoni posteriori. Questa percorre il tragitto della sostanza grigia posteriore, probabilmente poco discosto da quella per il caldo.

Vediamo ora se la patologia del midollo spinale, facendo assegnamento sullo studio minuto e coscienzioso delle osservazioni cliniche e delle lesioni istologiche e comparandole fra loro, ci faccia sperare di portar luce sulla soluzione di questi quesiti fisiologici.

I risultati migliori si sono ottenuti nell'interpreta-

zione della funzione delle cellule delle corna grigia anteriori del midollo spinale. Dalle ricerche clinico-istologiche delle poliomieliti anteriori in genere e soprattutto della poliomielite anteriore cronica, della sclerosi laterale amiotrofica e delle alterazioni del midollo spinale in seguito alle amputazioni degli arti, risulta che può verificarsi la scomparsa completa di tutti i gruppi delle cellule del corno anteriore, senza che si verifichi la menoma alterazione delle sensibilità. L'opinione, emessa dapprima da Friedländer e da Krause ed accettata più tardi da Homen, Bignami e Guarnieri, Pellizzi, tendente ad attribuire al gruppo postero-laterale delle cellule delle corna anteriori il significato di elementi di natura sensitiva, e fondata sul fatto che spesso nel midollo spinale degli amputati si trova, insieme con le degenerazioni delle vie sensitive, la scomparsa soltanto delle cellule del suddetto gruppo, è stata contraddetta dalle ricerche di Dreschfeld, Reynolds, Dudley, Hayem e Gilbert, Edinger, Déjerine e Mayor, Mingazzini, Marinesco.

Tutti i gruppi delle cellule del corno anteriore hanno il significato di elementi motori, compreso il gruppo postero-laterale. La lesione di queste cellule produce la paralisi motrice e l'amiotrofia.

Per quanto concerne la funzione della sostanza grigia, situata dietro il canale centrale, e delle corna grigie posteriori, le ricerche anatomo-cliniche permettono di supporre quanto segue: L'alterazione delle corna posteriori induce ordinariamente l'abolizione della sensibilità dolorifica e termica, con integrità della sensibilità tattile e muscolare; i disordini della sensibilità tattile e del senso muscolare si manifestano facilmente per alterazione dei cordoni posteriori.

I disordini trofici e vasomotori sembrano dipendere dall'alterazione della parte centrale della sostanza grigia, e propriamente della commessura posteriore. Staar crede che la parte anteriore della commessura grigia sia il centro trofico delle ossa, mentre la parte posteriore conterrebbe i centri trofici cutanei e sottocutanei, a quello della vescica ed i centri vasomotori. Tutte queste particolarità di sede meritano di essere confermate da ricerche numerose ben condotte, ma le linee generali hanno una base abbastanza solida.

La forma clinica presentata dal nostro infermo non si spiega con una lesione limitata della sostanza grigia del midollo spinale. Noi siamo obbligati ad ammettere una lesione piuttosto diffusa.

Il centro maggiore della lesione bisogna ammetterlo nel rigonfiamento lombare. Quivi sono prese soprattutto le corna posteriori, e quindi la termoanestesia e l'analgesia. La lesione distruttiva non ha dovuto aggredire gran fatto i cordoni posteriori, perchè non si sono avuti fenomeni tabici, nè dolori folgoranti, nè segno di Romberg, nè atassia, eppoi perchè i riflessi, invece di essere diminuiti o aboliti, sono esagerati ed il senso di contatto ed il senso muscolare sono integri. Forse i cordoni posteriori possono essere leggermente irritati e compressi, il che spiegherebbe le parestesie tattili e l'ipostesia, barica ed elettrica.

Per darsi ragione dell'amiotrofia del polpaccio sinistro e della paraparesi inferiore con esagerazione dei riflessi tendinei, oltre ad ammettere la lesione prevalente del corno anteriore di sinistra in corrispondenza del 4° e 5° segmento lombare, giusta l'opinione di Kahler e Pick, bisogna supporre che una certa dif-

fusione sia avvenuta nei fasci piramidali dei cordoni laterali.

La deviazione vertebrale, scoliosi con lordosi della regione dorso lombare, provocata soprattutto da un disordine trofico delle ossa, delle articolazioni e dei legamenti dei corpi vertebrali con atrofia dei muscoli trasversi spinosi, come vuole Roth, tiene principalmente a lesione della commessura posteriore, che spiegherebbe anche l'iperidrosi e l'autografismo. La distruzione della sostanza grigia centrale non deve essere molta estesa, perchè sono mancate le distrofie cutanee, sottocutanee ed altre distrofie osseo-articolari.

Per ispiegare i disordini sensitivi e trofici manifestatisi nell'arto superiore sinistro, bisogna ammettere un'alterazione unilaterale che abbia invasa la sostanza grigia del corno anteriore sinistro nel rigonfiamento cervico-dorsale, e che non abbia risparmiata, quantunque meno estesamente che nel segmento lombare, il corno grigio posteriore sinistro; perchè nell'avambraccio sinistro e nella mano l'ipoalgesia e l'analgesia sono andate disgiunte dalla termoanestesia. Per la paraparesi brachiale con esagerazione dei riflessi tendinei, bisogna ammettere anche in questa regione una diffusione ai cordoni laterali.

Non ci è che una sola malattia, la quale possa colpire nello stesso tempo queste diverse parti del midollo spinale, ed è la siringomielia, e ciò tanto in rapporto alla sede, che all'estensione del processo morboso.

Non bisogna credere che nel nostro caso la cavità patologica si trovi solamente nei rigonfiamenti lombare e cervicale. Quivi è più estesa e la proliferazione della nevroglia è più lussureggiante, ma si può ritenere quasi sicuramente che lo stesso processo invada

anche il tratto del midollo spinale che sta tra i due rigonfiamenti; solamente in questa regione il processo infiammatorio è molto limitato e la distruzione cavitaria poco estesa. Nè ciò deve far meraviglia, quando sappiamo che il processo siringomielico può decorrere senza sintomi e per anni.

Non cade alcun dubbio che tutta la forma clinica da noi osservata non dipende tanto dalla natura della lesione, quanto dalla sua sede. Il quadro clinico siringomielico può essere dato da qualsiasi lesione, che comprima o distrugga buona parte della sostanza grigia ed anche da modificazioni puramente funzionali.

Se si prendono uno per uno tutti i sintomi che noi abbiamo osservati, non se ne troverà un solo che si possa dire patognomonico della siringomielia, non esclusa la dissociazione delle sensibilità. Infatti la dissociazione delle sensibilità, detta dissociazione siringomielica è stata trovata nell'isterismo da Charcot e Pitres, ed io ve ne presento un esempio classico in questo individuo, colpito da grande isterismo e da emianestesia sinistra; nella ematomielia da Minor; nella lepra da Leloir, Babinski, Thibierge, Pitres e Sabragés, Chauffard, Rosenbach, Ziehl, Nothnagel, ec.; nelle nevriti tabiche da Joffroy e Du Cazal, da Parmentier; nelle nevriti alcoliche da Lancereaux e Lemoine; nelle nevriti di altra natura da Starr, Weir-Mitchell Gowers, Grainger-Stewart, e nella compressione dei nervi periferici da Charcot jun.

Ma se si considerino da una parte il decorso, lento, uniforme, la sede, l'estensione, l'associarsi di tanti sintomi, distribuiti in modo così peculiare come nel nostro infermo, si può dire con sicurezza che trattasi di

una sindrome patognomonica, data dal processo siringomielico. Ed infatti nel nostro caso non sono mancati i tre segni importanti, amiotrofia, disordini sensitivi con dissociazione, scoliosi, che formano la vera triade siringomielica.

Possiamo noi nel nostro caso diagnosticare quale sia la varietà di cavità midollare? Possiamo noi dire se tratta-i di vero glioma nel senso di Miura, cioè di un tumore che invade la sostanza grigia senza dar luogo a cavità, o di siringomielia? Un giudizio su queste questioni diagnostiche differenziali è molto prematuro.

Forse, facendo assegnamento sul modo d'inizio, e sul decorso lento, equabile, senza fasi tumultuarie possiamo escludere il vero glioma che ordinariamente ha un decorso molto rapido e produce una forma clinica progressiva e tumultuaria.

Per quanto riguarda la diagnosi differenziale delle diverse varietà di cavità midollare, quantunque ci siano tentativi fatti da Kahler, Charcot, Eickholt e da altri, questa questione mi sembra oziosa, ora che i recenti studi tendono ad unificare tutti i processi siringomielici alla iperplasia flogistica della nevroglia con degenerazione e riassorbimento del tessuto proliferato.

Pria di terminare, non possiamo fare a meno di accennare alla diagnosi differenziale con la nevrite multipla, non perchè io ne veda la necessità, ma perchè questo giudizio diagnostico è stato emesso nel nostro infermo da persona molto autorevole.

La polinevrite va esclusa pei seguenti sintomi principali:

1.^o Per la limitazione topografica dei disordini sensitivi a moncone di amputazione e non secondo la sfera

di distribuzione di determinati nervi, come avviene nella polinevrite.

2.° Per la esagerazione dei riflessi tendinei.

3.° Per la dissociazione delle sensibilità; che se è stata osservata nella nevrite è sempre però rara in questa, mentre è frequente nella siringomielia.

4.° Le amiotrofie hanno nella nevrite un'evoluzione molto più rapida che nella siringomielia; e nella prima sono molto più facili i dolori lungo il tragitto dei nervi e nelle masse muscolari.

5.° Una nevrite, che dà amiotrofia, provoca facilmente la reazione degenerativa, che è mancata nel nostro infermo.

LEZIONE NONA

FORME INCOMPLETE ED ANOMALE DELLA SIRINGOMIELIA

(Seguito)

SOMMARIO.—Storia clinica di un infermo diiringomielia anomala. Antecedenti ereditari e personali.—Periodo delle parestesie, dei dolori folgoranti e della contrattura.—I disordini della sensibilità e della funzione del retto e della vescica insorti di botto nella notte “ fatale,” del 26 luglio 1892.—La furunculosi negli arti inferiori ed il miglioramento dei disturbi vescicali e rettali.—Esame minuto dell’ anestesia della regione ano-perineale e zone limitrofe, della mucosa vescicale e rettale.—Studio completo del meccanismo fisio-patologico della urinazione e defecazione e relativi corollarî.—Quali sono le speciali alterazioni dei centri vescico-spinale, ano-spinale, genito-spinale, nel nostro infermo.—Le anestesi delle mucose sono poco studiate nellairingomielia e le alterazioni delle funzioni vescicali e rettali sono poco frequenti.—I disordini della motilità e del trofismo.—Esame delle sensibilità degli arti, dei riflessi cutanei e della reazione elettrica.—Nel decorso cronologico dei sintomi del nostro infermo bisogna distinguere due fasi.—Topografia della lesione desunta dall’esame dei sintomi.—Nel nostro caso deve ammettersi una forma anomala diiringomielia.—Diagnosi differenziale con la mielite trasversa.—Siringomielia o glioma vero?—Necessità di ammettere un focolaio emorragico per ispiegare la brusca lesione delle funzioni del retto e della vescica.

Quantunque l’osservazione precedente, per la sua principale localizzazione lombare, per la lieve localizzazione cervicale, e per l’assenza delle distrofie cutanee e sottocutanee, non possa dirsi un caso tipico diiringomielia secondo le esigenze del quadro classico da noi descritto, purtuttavia non possiamo annoverarla

tra le forme anomale o incomplete, accostandosi essa piuttosto al tipo completo.

Lo stesso non posso ripetere per osservazioni cliniche, che ora prenderemo a studiare, in cui non solo non è affatto da parlare di forma classica, trattandosi di forme anomale o incomplete, ma la diagnosi stessa di siringomielia merita di essere discussa. Incominciamo con la descrizione di una forma molto anomala, in cui avremo bisogno di molto acume clinico, per istabilire una diagnosi che resista alla critica.

Bartoletti Jacopo, di anni 40, da S. Croce sull'Arno, possidente, ammogliato, senza figli.

Antecedenti ereditari. — Sua madre è morta di circa 60 anni per tubercolosi polmonare; suo padre è morto quasi dell'identica età per una malattia di petto acuta; un suo fratello è morto di tubercolosi polmonare. Null'altro d'importante dal lato gentilizio. Nessuna malattia nervosa in famiglia, nè alcuno dei suoi membri, per quanto l'infermo riferisce, ha mai abusato di vino.

Antecedenti personali. — L'infermo è un forte fumatore, non ha mai abusato di vino nè di liquori; non si è esposto a freddo umido. Circa 15 anni fa ebbe un paio di volte blenorragia con orchite; mai sifilide. Ha usato modicamente dei piaceri venerei. La sua vita è stata in generale assai strapazzata. Per il passato non ha mai sofferto malattia di rilievo. È di carattere molto irritabile ed irascibile; spesso va soggetto a malinconia, a pensieri tristi e talvolta ha perfino tendenza al suicidio. Facilmente è preso da disturbi di stomaco con vomito e cefalalgia; anzi una volta ebbe un accesso di cefalalgia occipitale preceduta da forte vomito e che lo tenne in letto per circa due mesi, tanto era oppressiva.

Di solito è stato stittico.

Inizio della malattia. — Nell'aprile del 1892, dopo essersi esposto a freddo-umido intenso, localizzato soprattutto agli arti inferiori (restò per parecchie ore con i calzoni e le scarpe fradice di acqua), cominciò ad avvertire come primo fatto un tal quale inceppamento nel muovere la gamba destra e poi anche la sinistra, senza dolori nè formicolio. In capo ad una ventina di giorni si aggiunse dolore continuo nella natica sinistra, il quale si esacerbava durante il cammino e si estendeva alla gamba e coscia omonima, mentre, stando egli in letto, cessava quasi del tutto. Un mese e mezzo dopo il dolore si propagò anche alla natica destra e con maggior violenza. Nel tempo stesso comparvero un senso come di fuoco ad ambo le natiche, non raramente dolori a tipo folgorante e granchi alle gambe. Anzi talfiata al mattino, nel levarsi dal letto, le gambe restavano contratte in modo da provocare forti sofferenze e da costringerlo a ristare dallo scendere di letto per qualche poco, sino a che lo spasmo non si fosse abbastanza alleviato. Per tali fenomeni (senso di bruciore e contrattura agli arti inferiori) gli riusciva penoso e quasi impossibile il sedersi, tanto che l'infermo preferiva camminare spesso, ma a piccoli passi, appoggiandosi al bastone e strascicando alquanto le gambe. Sino a questo momento nessun disordine dell'urinazione e della defecazione; la deambulazione era soltanto penosa per la presenza dei dolori e della modica contrattura agli arti inferiori, la quale insorgeva ad intervalli; ma indiscutibilmente non vi era nè una permanente andatura paretico-spastica, nè deambulazione atassica.

Dopo una ventina di docce lungo le gambe e le na-

tiche, seguite o precedute ogni volta da bagno generale per immersione, e che gli furono consigliate da un medico (si fece la diagnosi di sciatica), nella notte del 26 luglio 1892 — che l'infermo chiama notte fatale —, di botto avvertì atroce dolore alla regione sacrale, e immediatamente restò privo della sensibilità e della funzione del retto e della vescica, mentre il membro virile si rattrappiva flaccido e lo scroto si prolassava. Contemporaneamente perdette la sensibilità anche nei dintorni dell'apertura anale (anestesia direttamente verificata dal medico nel mattino seguente), dove cominciò a provare parestesie e disestesie penosissime, come se un'escrescenza carnosa improvvisamente si fosse formata in quelle parti, o l'ano bruscamente si dilatasse con isforzo, oppure si restringesse ed introflettesse profondamente (« talvolta pareva che mi arrivasse in gola », così si esprime l'infermo); mai vere fitte lancinanti.

Nei primi quarantacinque giorni dopo questa notte *fatale*: ritenzione completa dell'urina e stipsi ostinatissima; dall'altro lato rarissima e lieve incontinenza delle urine, non molto rara incontinenza delle fecce. Il passaggio dell'urina e delle fecce attraverso l'uretra ed il retto non era affatto avvertito. Il passaggio di un grosso catetere per l'uretra era invece sentito. Le parestesie e disestesie di quelle parti continuavano immutate, mentre si esacerbavano i precedenti dolori e granchi negli arti inferiori, assumendo il carattere terebrante e lacerante; ed i dolori con questo carattere si estendevano anche al perineo. Tranne lievi varianti nella sola intensità, i dolori, le disestesie e le parestesie sono rimasti identici sino allo stato attuale.

Trascorsi quei primi 45 giorni, la ritenzione dell'urina

diminuì alquanto, come pure la stipsi si attenuò abbastanza; dall'altro canto l'incontinenza dell'urina restò con l'identico grado dianzi menzionato; l'incontinenza delle fecce sparì quasi del tutto. Permaneva la solita insensibilità al passaggio dell'urina e delle fecce.

Sei o sette giorni dopo iniziata una cura interna di joduro di potassio, fatta in modo alquanto intensivo (già al 5°-6° giorno si era raggiunta la dose di 3 grammi *pro die*), mentre aveva presi già 4-5 bagni caldi per calmare i dolori, ebbe furuncolosi in ambo gli arti inferiori, dal ginocchio compreso in giù, abbastanza intensa, tanto da durare per più di 20 giorni, più manifesta a destra.

Dal 26 luglio finora ha la sensazione del bisogno di urinare solamente quando, dimenticandosi di fare egli il cateterismo, la vescica viene molto distesa dall'urina. La sensazione del bisogno di defecare non v'è più stata, tranne che fugacemente una volta sola qui in Clinica, e questo fatto parve all'infermo così straordinario e venne da lui salutato con tanta gioia, da mandare in fretta per l'aiuto di questa Clinica, al solo scopo di comunicargli subito la lieta novella. Però fu uno sprazzo di luce, subito sostituito dalla tenebra divenuta abituale. Per consiglio del medico curante, in questo frattempo ha provato a coire con sua moglie tre o quattro volte (l'ultima volta due mesi or sono), ed ha veduto che durante la copula l'erezione è completa, valida, ma il piacere venereo è abbastanza inferiore al normale (erezione passiva).

Stato presente.—Costituzione scheletrica robusta; statura più alta della media; colorito normale; temperatura fisiologica; polsi 72 a 1'; respirazione 18 a 1'; decubito indifferente.

Nel nostro infermo merita uno speciale riguardo

lo studio delle funzioni della urinazione e della defecazione, della sensibilità della vescica e del retto, della regione perineale e sue adiacenze.

Noi cominceremo dunque da questo punto la nostra disamina.

All'esame obiettivo della regione perineo-anale, della vescica e del retto, si notano i fatti seguenti: La regione perineo-anale presenta colorito ed aspetto normali. Sulla metà destra dell'orificio anale, là dove comincia la mucosa, si vedono due ulcerazioni, alquanto profonde, a margini netti, senza alcuna secrezione di sorta sulla loro superficie rossiccia, indolenti tanto spontaneamente quanto alla pressione. Illumino con una lampada a benzina questa regione per farvi vedere le due ulcerazioni rettali. L'infermo osserva che da un mese circa sua moglie, che faceva da infermiera, aveva richiamato la sua attenzione su quel fatto, ma egli non se ne era accorto (mal perforante anale). In tutta la regione la compressione, anche se forte, non provoca dolore.

Si osserva una zona di anestesia, la quale, cominciando in alto dalla punta del coccige, si estende in basso nel seguente modo: a sinistra circonda il margine omonimo dell'orificio anale ed abbraccia la natica corrispondente per circa 5 cm., come lunghezza e come larghezza, e quivi si arresta, senza involgere la parte omonima del perineo e dello scroto; a destra circonda tutto quel lato dell'orificio anale, estendendosi per circa 7 cm. sulla natica corrispondente in larghezza, ma, sorpassato il margine anteriore dell'orificio, si estende tanto sul lato corrispondente del perineo sino alla radice del pene, e per 1 cm. sulla metà omonima dello scroto quanto verso la regione posteriore della coscia corri-

spondente, per circa 8 cm. come larghezza e circa 12 cm. come lunghezza. In tutta questa zona, così delimitata, si ha completa ed assoluta anestesia delle sensibilità tattile, barica, termica, elettro-cutanea.

Non vi è avvertita la pressione (oltre che non vi è avvertito il contatto) del bottone del barestesiometro di Eulenburg, neppure quando raggiunge il massimo (gr. 500) segnato dall'apparecchio. Il contatto del ghiaccio o dell'acqua bollente, del serbatoio metallico del termoesiometro della Salpêtrière, riscaldato a 100°C., non è affatto sentito; vi riesce completamente indifferente il contatto del pennello elettrico anche con una corrente faradica molto forte ($dmm=10$; corrente secondaria, 2 pile Reiniger).

La sensibilità algesica in quella stessa zona si contiene in modo speciale. In generale non è completamente conservata, è diminuita ben poco (la puntura dello spillo è sentita come dolore, non come contatto o pressione) e non egualmente nelle varie parti della zona. Vi sono punti (per quanto più si è lontani dall'orificio anale) in cui basta infiggere a mala pena la punta di un ago o spillo nella cute, perchè si susciti dolore. Invece, per quanto più ci si accosta all'orificio anale, soprattutto al suo margine destro, la puntura dello spillo viene meno avvertita, finchè sul margine stesso a destra, là dove sono quelle ulcere perforanti, l'anestesia involge completamente anche la sensibilità algesica.

Appena sorpassato il cercine dell'orificio anale, l'anestesia è totale e solenne: non è più da parlare di punti, in cui la puntura dello spillo possa essere avvertita anche lievemente, nemmeno come dolore. Tutte le specie di sensibilità sono completamente spente (tattile,

barica, algesica, termica, elettrica) nella mucosa rettale esplorata sino all'altezza di 15 cm. dall'orificio anale; esplorazione resa molto facile dalla paralisi e distensione delle pareti rettali, che permettono perfino l'entrata di un grosso speculo da donna.

Lo stesso dicasi per la mucosa dell'uretra e della vescica. Anche qui sono abolite tutte le specie di sensibilità. La sensibilità algesica sembra meno offesa. L'acqua, iniettata in vescica con un catetere a doppia corrente, dà sensazione di distensione dolorosa, unicamente quando raggiunge la quantità di 400 cm.c., ma prima di quel momento non è avvertita, nè come contatto, nè come temperatura (tanto a 5°C., quanto a 45°C.), nè come dolore.

Del resto non può escludersi che la distensione della vescica agisca anche sugli organi circumambienti e da questi, non già da quella, parta la sensazione dolorosa. Quindi si deve dire che anche la sensibilità algesica è perduta nella mucosa vescicale, come in quella rettale.

È bene arrestarsi a questo punto, ora che l'occasione ci si presenta propizia, per istudiare insieme una questione di alto interesse fisiologico e clinico, quale è quella del meccanismo dell'urinazione e della defecazione, così profondamente compromesso nel nostro infermo, e dei disordini sensitivi delle mucose, che non sono stati affatto studiati nella siringomielia.

Da ricerche sperimentali fatte sugli animali sappiamo che il centro vescico-spinale (Giannuzzi) è situato nel coniglio a livello della terza e quinta vertebra lombare, ed il centro ano-spinale (Masius) è situato nel coniglio a livello del disco intervertebrale

che unisce la sesta con la settima vertebra lombare ,
al di sotto cioè del centro vescicale.

I centri che presiedono all' azione della vescica e del
retto si trovano nell' uomo nel rigonfiamento lombare.

La Clinica c'insegna che, lese certe regioni del mi-
dollo spinale e del cervello, si possono manifestare di-
sordini svariati nella funzione dell' urinazione e della
defecazione.

Vi presento un disegno schematico, a cui siamo ob-
bligati di ricorrere se vogliamo farci un concetto al-
quanto chiaro e concreto dei disordini di quelle due
funzioni. Questo schema, appartenente al Gowers e
modificato dal Byrom-Bramwell nelle sue linee
principali, non è un edificio stabile, ma ipotetico, giac-
chè finoggi noi non conosciamo quali sono le vie cen-
tripete e centrifughe, che mettono in rapporto la ve-
scica ed il retto col midollo spinale e col cervello.

Cominciamo dal far conoscenza con questo schema
(Fig. XXIII).

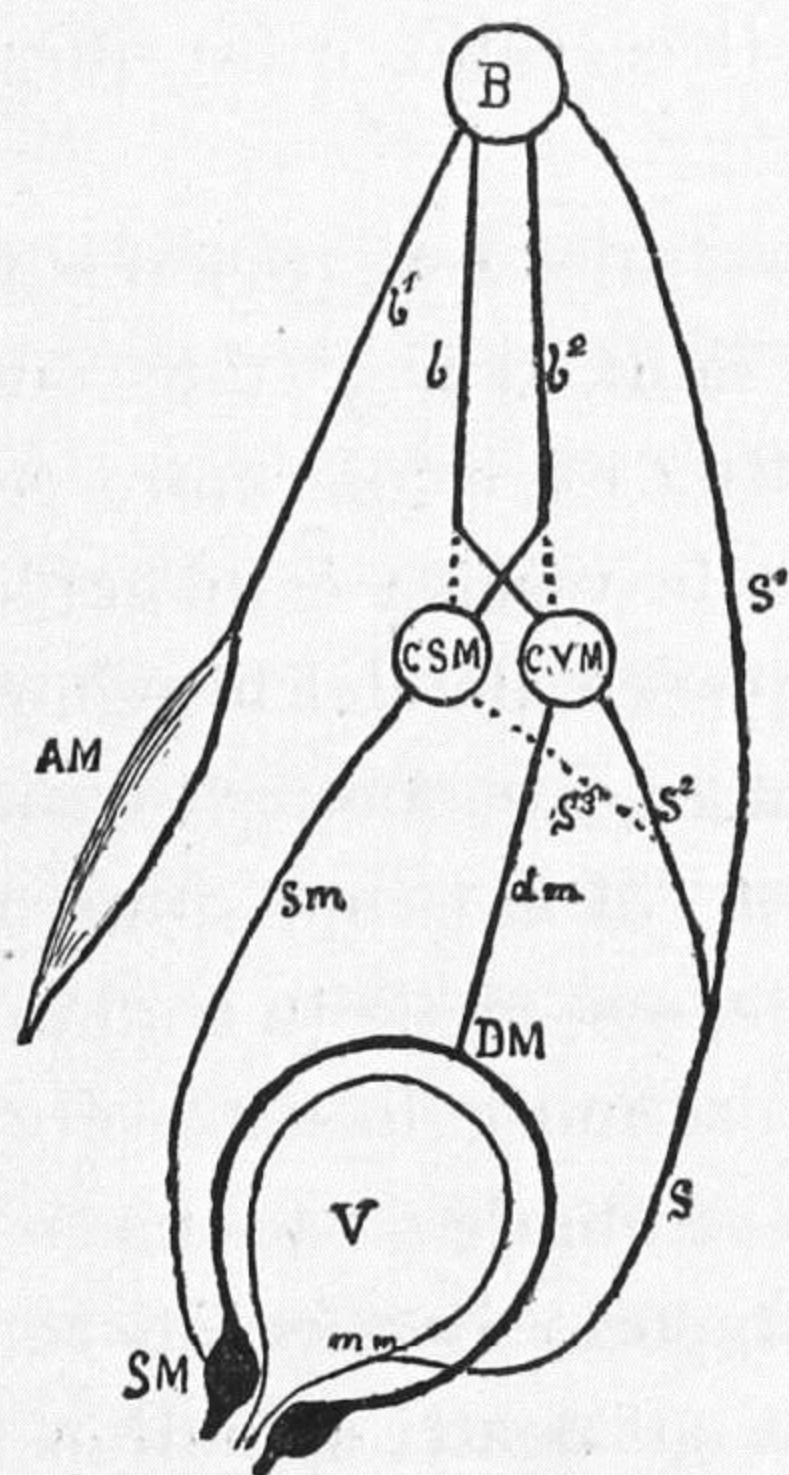


Figura XXIII. — Schema per comprendere il meccanismo della uri-
nazione.

La vescica urinaria *V* sta sotto la dipendenza del muscolo espulsore dell'urina o detrusore *DM*, a cui è affidato il vuotamento del suo contenuto, sussidiato dalla contrazione dei muscoli delle pareti addominali *AM*. Il collo della vescica è circondato da fibre muscolari circolari, sfintere vescicale *SM*, che con la loro permanente contrazione si oppongono al continuo deflusso delle urine. Questo muscolo è aiutato potentemente da un altro sfintere, che ha maggiore importanza funzionale, cioè lo sfintere dell'uretra (muscolo di Wilson), e dalla resistenza che oppongono le fibre elastiche dell'uretra.

Vediamo ora chi dirige la funzione della vescica.

Ci sono due centri spinali nello schema che avete innanzi, *CSM* e *CVM*, ed un centro cerebrale, *B*. Dei centri spinali, uno è il centro tonico dello sfintere vescicale, *CSM*, e l'altro è quello del muscolo espulsore vescicale o del detrusore, *CVM*. È naturale che ci debbano essere fibre centripete e centrifughe, che stabiliscono i rapporti tra la vescica ed i centri midollari, tra la vescica ed il cervello, e tra questo ed i centri spinali.

Dalla mucosa vescicale, *mm*, partono fibre sensitive, *S*, che per mezzo di rami, *S*³ *S*² *S*¹, uniscono la vescica coi centri spinali, *CSM* e *CVM*, e col centro cerebrale, *B*. Per queste connessioni la vescica è in grado di avvertire i centri midollari e cerebrale del bisogno che ha di vuotarsi. Il fascio motore, *sm*, mette in comunicazione il centro spinale, *CSM*, col muscolo sfintere vescicale, *SM*, ed il fascio motore, *dm*, mette in comunicazione il centro spinale, *CVM*, col muscolo detrusore vescicale, *DM*. Inoltre dal centro cerebrale *B* partono nervi motori, *b*²-*b*, che mettono in rapporto il sensorio comune, o centro sensitivo cosciente, coi centri spinali per lo sfintere ve-

scicale, *CSM*, e per il detrusore, *CDM*. Dal medesimo centro *B* parte un fascio motore, b^1 , che serve a regolare la contrazione dei muscoli addominali, *AM*.

Vediamo ora, tenendo innanzi agli occhi questo schema, come si compie l'atto della minzione, il cui meccanismo è molto complicato.

Si ammette che lo sfintere vescicale è in istato di contrazione permanente per l'influsso nervoso che gli viene fornito in modo continuo dal centro tonico situato nel midollo spinale, *CSM*.

La contrazione dello sfintere però non è una barriera insormontabile; essa non è capace di lottare a lungo contro un muscolo molto più forte, quale è il detrusore, regolato dal suo centro spinale, *CVM*.

Quando la vescica è sufficientemente riempita di liquido, la stimolazione fatta sulla mucosa vescicale viene risentita dai centri spinali e dal centro cerebrale. Quando l'individuo vuole urinare, una stimolazione parte dal centro cerebrale, la quale, propagandosi per b e b^1 , eccita e rinforza l'azione del centro del detrusore, *CVM*, e mette in contrazione le pareti addominali, *AM*; dall'altra parte, propagandosi per b^2 , col meccanismo dell'inibizione, annienta l'azione tonica dello sfintere vescicale.

Il risultato finale è il rilasciamento dello sfintere vescicale e la contrazione valida del muscolo detrusore ed il vuotamento della vescica.

Quando l'individuo non vuole urinare, dal centro cerebrale *B* parte una eccitazione, la quale, propagandosi pel ramo b , inibisce l'azione del centro spinale del detrusore, *CVM*, che già si disponeva ad agire, invitato dalla stimolazione trasmessagli dalla mucosa vescicale, per le fibre centripete S^2 , e, propagandosi per b^2 , rin-

forza l'azione tonica del centro dello sfintere vescicale *CSM*, che già si disponeva a cedere, invitato dalla stimolazione trasmessagli dalla mucosa vescicale per le fibre centripete S^3 .

Il risultato finale è l'esagerazione della contrazione spastica dello sfintere vescicale, l'inerzia obbligata del detrusore e la mancanza del vuotamento del contenuto vescicale.

Ma questo stato non può durare. Lo stimolo incalza; continue correnti stimolatrici arrivano ai centri del midollo spinale ed al cervello, e la lotta impegnatasi può solo concedere delle tregue. Finalmente, non ostante il più ostinato divieto della volontà, la presenza dell'urina in vescica, eccitando in modo persistente i centri lombari, provoca per via riflessa la contrazione violenta delle pareti vescicali ed il consecutivo rilasciamento degli sfinteri; e l'urina scappa dalla vescica.

Tenendo presenti le diverse modalità del meccanismo fisiologico dell'urinazione, si possono dedurre alcuni corollari.

Nello stato d'inazione della vescica lo sfintere è in permanente contrazione, mercè l'azione tonica continua del suo centro spinale. Esso può rilasciarsi per influenza della volontà, agente sul suo centro spinale, col meccanismo della inibizione, e per azione riflessa, in seguito alla persistente stimolazione esercitata sulla mucosa vescicale e per le continue ed energiche contrazioni del detrusore.

Il vuotamento della vescica o l'entrata in azione del muscolo detrusore, può avvenire per atto riflesso, mercè l'eccitazione delle fibre nervose sensitive della mucosa vescicale e può essere rinforzata dagli sforzi della volontà. La volontà può impedire, in limiti circoscritti, la funzione della contrazione della vescica.

Esiste un antagonismo tra la funzione del centro del muscolo detrusore e la funzione del centro del muscolo sfintere vescicale. Quando il cervello sospende o inibisce l'azione del centro dello sfintere, eccita necessariamente il centro del detrusore; e, quando cerca di rinforzare l'azione tonica del centro dello sfintere, deve contemporaneamente mettere in stato d'inazione il centro del detrusore. In altri termini, quando il centro del detrusore entra in azione, cessa di agire il centro dello sfintere, e, quando questo esagera la sua azione, quello è impedito a funzionare. Nello stato di riposo il centro dello sfintere è in azione ed il centro del detrusore è inerte.

Per alterazioni diverse del midollo spinale e del cervello si possono avere molteplici disordini della urinazione, che sono stati bene classificati dal Byrom-Bramwel e dal Gowers.

1. Per irritabilità esagerata dei nervi sensitivi della mucosa vescicale (cistite, corpi estranei), una piccola quantità di urina è sufficiente a provocare l'atto riflesso, e si sente continuamente il bisogno di urinare: pollachiuria.

2. Per paresi del centro del detrusore, compressione, distruzione parziale, il potere di espulsione è diminuito ed il vuotamento della vescica avviene con istento, e l'infermo lo favorisce con la contrazione dei muscoli addominali, con la compressione manuale, e tenendosi nella posizione eretta, inclinata innanzi, che sono le condizioni idrostatiche più favorevoli all'uscita del liquido dalla vescica. Se il centro del detrusore è paralizzato, si ha la ritenzione e l'urina deve essere rimossa col catetere. Più tardi lo sfintere cede ed appare l'incontinenza.

3. La paralisi del muscolo detrusore, per distruzione del suo centro, si associa spesso con la paralisi dello sfintere. Ma può succedere che il centro del detrusore sia più colpito, e quello dello sfintere meno, o semplicemente compresso; allora si ha la paralisi definitiva del detrusore e la paresi dello sfintere, e quest'ultima può anche scomparire in seguito.

4. Per la distruzione del centro dello sfintere, l'urina gocciola in modo continuo (incontinenza) a misura che scende dagli ureteri. La paralisi isolata dello sfintere per lesione spinale è rara; essa si associa ordinariamente a quella del detrusore e del retto.

5. L'interruzione e la distruzione delle vie di passaggio verso il cervello, in sopra dei centri riflessi midollari, sono condizioni che s'incontrano frequentemente.

Per lesione brusca si può avere un arresto temporaneo della funzione urinaria per il contraccolpo esercitato sui centri midollari.

Se la lesione intercetta il tragitto delle fibre sensitive, la volontà non può più esercitare la sua influenza sul processo riflesso; l'infermo non ha coscienza di quello che succede nella vescica e non sente il bisogno di urinare. Ed allora, appena che una quantità sufficiente di urina si accumula in vescica, si determina una contrazione riflessa ed il rilasciamento degli sfinteri lascia scappare l'urina.

Se è leso il tragitto motore e restano integre le vie sensitive, il bisogno di urinare si sente, ma l'infermo non può dominare l'azione della vescica e l'atto si produce indipendentemente dalla volontà.

In qual modo e con quale meccanismo la funzione urinaria è stata alterata nel nostro infermo?

Dall' esame attento dei fatti osservati noi possiamo dire che vi è stata e vi è attualmente una alterazione del rigonfiamento lombare, là ove ha sede il centro dell'urinazione.

Per quanto riguarda i centri dell'urinazione è facile asserire che il centro spinale del detrusore è stato più fortemente colpito del centro dello sfintere.

Il muscolo sfintere della vescica è stato leggermente impotente al principio, dopo la notte *fatale* , ma poi ha riacquistato il suo potere tonico; ed infatti le urine che prima scappavano facilmente dalla vescica, ora non scappano più. Ciò significa che il centro dello sfintere non è stato direttamente colpito; ma molto facilmente la sua azione venne momentaneamente sospesa per gravi disordini circolatori sopraggiunti attorno al processo morboso fondamentale.

È stato principalmente colpito il centro del detrusore. La sua funzione molto compromessa al principio è meno ora, giacchè l'infermo presentemente può urinare spontaneamente, ma non vuota tutta la vescica; anzi in certi giorni non gli riesce di urinare spontaneamente, o vi perviene solo con molto stento. Quindi ci deve essere una lesione distruttiva, quantunque non totale, nel midollo spinale in corrispondenza del centro motore del detrusore.

Gli aggravamenti temporanei tengono a disordini circolatori di vicinanza.

C'è ancora da notare un altro fatto. Quantunque l'infermo possa, sebbene in modo incompleto, dirigere l'azione della sua vescica, egli però non sente il bisogno e lo stimolo di urinare, anche quando la vescica è sufficientemente ripiena. Il vuotamento della vescica lo fa periodicamente in certe ore del giorno, direi quasi

per abitudine e non per bisogno, o quando la vescica è talmente piena da provocare con la sua compressione sensazioni moleste nel basso ventre. Ciò dipende dalla perdita di sensibilità della mucosa vescicale, la quale non è più in grado di avvertire i centri spinali ed il centro cerebrale del bisogno di vuotare la vescica.

Allo stesso modo come è alterata la urinazione nel nostro infermo, è pure modificata la defecazione. Mentre al principio vi fu paralisi degli sfinteri rettali e dei muscoli espulsori delle fecce, in seguito si ristabilì la funzione degli sfinteri, persistendo un grado alquanto notevole di paresi delle tuniche del grosso intestino, onde la ritenzione delle materie fecali e la ostinata stitichezza per alterazione distruttiva del centro motore dei muscoli espulsori del grosso intestino. Per l'anestesia completa della mucosa rettale, l'infermo non sente affatto il bisogno di defecare.

Anche il centro genito spinale è alquanto alterato, quantunque in minor grado dei centri anale e vescicale. L'infermo è potente, e l'erezione è alquanto valida; ma egli non ha piacere di averla, ed avendola o non se ne serve o molto a malincuore e senza organismo venereo.

L'alterazione dei centri della urinazione e della defecazione e sopra tutto i disordini obiettivi della sensibilità delle mucose vescicale e rettale, tattile, barica, algesica, termica, elettrica così come esistevano nel nostro infermo in tutto il loro splendore, associati ai disordini subiettivi: parestesie e disestesie sotto forma di sensazione di corpo estraneo nell'ano, introflessione dell'ano ecc., meritano di essere segnalati, perchè sono sintomi poco noti nella storia della siringomielia.

Lo stato della sensibilità delle mucose è poco studiato nella siringomielia. Soltanto in due osservazioni di Schultze e di Bruhl è notata la termoanestesia della mucosa boccale e l'analgesia della lingua. Nessuno, per quanto io mi sappia, ha fatto finora uno studio metodico delle diverse sensibilità della vescica e del retto, in casi di lesioni spinali, come abbiamo fatto noi nel nostro infermo.

Tutti coloro che si sono occupati un po' diffusamente della siringomielia hanno affermato, che non ostante si tratti di alterazioni che inducono formazioni di cavità nel centro del midollo spinale, sono rarissimi in questa malattia i disordini degli sfinteri. L'apparizione precoce di disordini della funzione della vescica e del retto è molto eccezionale. La ritenzione delle urine e delle feci è meno rara. L'incontinenza delle urine e delle feci appartiene agli ultimi periodi.

Bruhl non nega la possibilità dell'esistenza dei disordini vescicali nella siringomielia, ma dice che essi sono contraddistinti soprattutto dai comuni sintomi della cistite, che sono dovuti più a disturbi di nutrizione della vescica che ad una alterazione del centro spinale. Charcot in un caso ha visto la perforazione della vescica per ulcerazione da alterato trofismo viscerale: vero mal perforante vescicale.

Perchè i centri ano-uro-genitali sono poco o affatto colpiti dal processo siringomielico? La ragione di questa incolumità sta nel fatto che la siringomielia predilige il rigonfiamento cervicale; e quando il processo si diffonde fin nel segmento lombare si va attenuando gradatamente verso il basso. Dato il caso che la distruzione della sostanza grigia avvenga nel rigonfiamento lombare primitivamente o molto più estesamente

di quello che succede quando il processo si diffonde dall'alto al basso, la funzione di questi centri non può essere affatto risparmiata.

Come meglio vedremo in seguito, analizzando tutti gli altri fenomeni, tutta la sindrome clinica trova ampia spiegazione in una lesione che occupi il segmento dorso-lombare del midollo spinale.

All'anestesia completa e totale del retto e della vescica si sono aggiunti disordini della sensibilità cutanea nella regione ano-perineale e regioni limitrofe.

È noto che l'alterazione più costante delle sensibilità nella siringomielia è contraddistinta dall'abolizione della sensibilità termica ed algesica con conservazione della sensibilità al contatto e del senso muscolare, e che ordinariamente la prima sensibilità che si perde è la termica; ad essa segue e si associa la perdita della sensibilità dolorifica.

Non esiste analgesia senza termo-anestesia, ma esiste termo-anestesia senza analgesia.

Nel nostro infermo per quello che riguarda le sensibilità rettale e vescicale, queste furono trovate tutte abolite; e se nella cute limitrofa all'ano, ed al perineo abbiamo trovato la dissociazione, questa non è la speciale dissociazione siringomielica, perchè invece di esserci integrità del senso tattile, vi è la quasi integrità del senso algesico, con anestesia tattile e barica, fatto non ancora notato nella sindrome siringomielica.

Le frequenti alterazioni del senso tattile riferite in casi di siringomielia da Roth, Bernhardt, Remak, Oppenheim, Joffroy e Achard, Schlesinger, Schuppel, Allen Star, Jolly, Brunzlow, Marwedel, Vought, Ormerod e le possibili alterazioni del senso muscolare notate da Knoppek, Gil-

les de la Tourette, Critzman, hanno tolto ogni valore al fenomeno della dissociazione siringomielica.

Per l'ordinaria alterazione della sostanza grigia delle corna posteriori si comprende come debba essere più facile l'apparizione della termo-anestesia e dell'analgesia, senza alterazione del senso muscolare e tattile; ma non è difficile supporre che il processo, diffondendosi ai cordoni posteriori, possa involgere tutte le sensibilità e risparmiarne perfino una di quelle, le cui fibre decorrono nelle corna grigie posteriori.

Un altro fatto anormale si riscontra nella speciale e limitata distribuzione dei disordini sensitivi. Mentre nella siringomielia sono colpite maggiormente le estremità, specie le superiori e parti adiacenti del torace e del tronco e dell'addome, da dare anestesi termiche ed algesiche sotto forma di giustacuore, di corazza, di cintura, di camicia, di manica, di camicie, di stivali, ecc., nel nostro infermo, notiamo un'anestesia cutanea tattile, barica, termica, elettrica con ipoalgesia in una zona occupante il perineo, e parti limitrofe. Questo fatto sta in rapporto con la poca estensione del processo distruttivo.

Esaurita così quella parte della interpretazione dei sintomi riferibili alle funzioni rettali e genito urinarie ed ai disordini obiettivi delle sensibilità della cute e delle mucose vescicale e rettale, dobbiamo continuare le nostre indagini, per poi ricostruire l'edificio diagnostico completo.

Esame della motilità e del trofismo. — Di solito l'infermo cammina un po' curvo, con le gambe alquanto divaricate ed un po' strascicanti sul suolo, soprattutto per le speciali disestesie e parestesie che avverte nella re-

gione anale; in piccola parte anche per un tal quale inceppo nel muovere l'articolazione del ginocchio e quella dell'anca.

Però dopo avere camminato alquanto, lo inceppamento scompare ed egli può camminare spedito. La punta del piede durante il cammino poggia tutta sul suolo, non già prevalentemente col tallone (andatura tabica) o prevalentemente con la punta (andatura spastica) o prevalentemente col margine esterno (*steppage* dei Francesi). Può tenersi bene ritto sul piede sinistro meno sul destro. Non esiste il fenomeno di Romberg.

Nessuna differenza apprezzabile di colorito o di temperatura tra i due arti inferiori.

Su ambedue le gambe, superficie antero-esterna, specie sulla destra in corrispondenza del ginocchio, si notano cicatrici ipercromiche di varia grandezza, come residui della furunculosi patita.

L'arto inferiore destro è abbastanza amiotrofico, soprattutto la gamba, come si rileva dalle seguenti misure: rasente il margine superiore del malleolo esterno cm. 21 a sinistra, cm. 22 a destra; ad 8 cm. in sopra del malleolo esterno 22 cm. a sinistra, 22 cm. a destra; nel massimo di circonferenza del polpaccio 32 cm. a sinistra, 23 $\frac{1}{2}$ cm. a destra; a 10 cm. in sopra del margine superiore della rotula 38 cm. a sinistra, 37 cm. a destra; a 27 cm. dal margine superiore della rotula 50 cm. a sinistra, 45 cm. a destra.

Presenza di scosse fibrillari spontanee in tutto l'arto inferiore amiotrofico, assenza di scosse fibrillari provocate. Non vi è dermatografia, nè mai l'arto si è improvvisamente gonfiato od ha cangiato colorito. Mai iperidrosi circoscritta a quell'arto. Le unghie del lato rispettivo non presentano nulla di anormale.

Non si prova alcuna resistenza nel muovere passivamente le singole parti d'ambo gli arti, e la loro forza muscolare è normale.

Riflessi tendinei rotulei molto esagerati in ambo i lati. L'estensione della gamba, che si provoca percotendo il tendine rotuleo, è molto forte, l'oscillazione della gamba in avanti è molto ampia, ma è meno immediata che in altri casi analoghi: ha luogo con un intervallo di tempo maggiore, non è brusca; però, una volta prodottasi, dura molto più del normale. Non si provoca clono del piede, nè a destra, nè a sinistra.

Esaminando la colonna vertebrale e facendo il paragone con un altro individuo della stessa sua taglia e sano, si nota un grado spiccato di scoliosi dorso-lombare nel nostro infermo.

Esame delle sensibilità. — Integrità completa delle sensibilità tattile, barica, algesica, termica, elettro-cutanea, tranne in quella zona che fu descritta a proposito dell'esame della regione anale. Integrità del senso muscolare, del senso osseo-articolare; non v'ha eterotopia tattile.

Dei riflessi cutanei, il plantare non si provoca in nessuno dei lati; il cremasterico è più spiccato nel lato sinistro; quello delle natiche si provoca soltanto a sinistra, quello addominale è abolito in entrambi i lati.

Le reazioni elettriche neuro-muscolari nel lato sinistro (non amiotrofico) sono normali per qualità e quantità, tanto alla corrente faradica che alla galvanica; nel lato destro (amiotrofico) sono quantitativamente alquanto esagerate e qualitativamente in parte invertite (reazione degenerativa leggiera o parziale), come è provato dai seguenti risultati: Nell'arto amiotrofico (destro)

la corrente faradica provoca contrazioni tanto dirette quanto indirette (stimolazione del tronco tibio-peroniero); anche una corrente abbastanza leggera (1 pila Reiniger, 3 Dmm., corrente primaria) provoca contrazioni evidenti nella gamba amiotrofica, laddove riesce indifferente per la gamba sinistra.

Quanto alla corrente galvanica con intensità debole (6 MA., 10 elementi, 3000 Ohms) nell'arto amiotrofico non si ha contrazione nè diretta nè indiretta, nè alla chiusura, nè all'apertura, nè all'anode, nè al catode; con intensità media (8 MA., 12 elementi, 3000 Ohms) la stimolazione del tronco tibio-peroniero nel lato destro dà contrazione solo alla chiusura tanto del catode, quanto dell'anode ($Ka C'c=AC'c$), ed alla contrazione istantanea, brusca ed energica, spesso seguono contrazioni fibrillari prolungate delle masse muscolari, laddove la stimolazione del tronco tibio-peroniero a sinistra dà contrazione soltanto alla chiusura del catode; con intensità forte (13 MA., 16 elementi, 3000 Ohms) si notano gli identici risultati osservati con corrente di media intensità.

In tutto il resto del corpo nulla di notevole tanto rispetto al sistema nervoso, quanto a qualsiasi altro sistema o funzione. Integrità assoluta della motilità, delle sensibilità, dei riflessi cutanei e tendinei, dei sensi specifici. Appetito di solito normale.

Volendo ricostruire la sindrome clinica svoltasi nel nostro infermo secondo l'ordine cronologico, dobbiamo dividerla in due fasi principali. La prima fase, va dall'aprile al 26 luglio 1892, è contraddistinta principalmente da parestesie, da dolori folgoranti, da granchi e da modica rigidità per contrattura degli arti inferiori.

La seconda fase, che s'inizia con la notte *fatale* del 26 luglio, è contraddistinta dal brusco disordine della funzione vescicale e rettale con anestesia delle mucose, dalla furunculosi, la quale, per la sua limitazione agli arti inferiori, si deve ascrivere ad un disordine trofico di origine centrale e non semplicemente all'azione dell'ioduro di potassio.

A questi sintomi bisogna aggiungere la lievissima paraplegia spastica con esagerazione dei riflessi rotulei, la notevole amiotrofia dell'arto inferiore destro con scosse fibrillari spontanee e con reazione degenerativa parziale, senza disordini sensitivi e vasomotori nel campo dell'amiotrofia.

Il trofismo cutaneo e sottocutaneo dell'arto atrofico non è gran fatto alterato attualmente, perchè quivi le causticazioni punteggiate, ed anche estese, fatte col termo-cauterio di Paquelin a scopo di esperimento, cicatrizzano rapidamente, come quelle fatte comparativamente in regioni simmetriche dell'arto sano.

Posto ciò, come possiamo definire l'alterazione spinale del nostro infermo?

Con la storia alla mano noi possiamo dimostrare che è stata colpita la sostanza grigia e la sostanza bianca e che il processo morboso si mantiene circoscritto al rigonfiamento lombare o crurale, almeno quello che si traduce con sintomi. Il limite superiore della lesione si arresta a quella zona della sostanza grigia, in cui ha sede il centro genito-spinale, che nell'uomo probabilmente si trova nella metà inferiore del midollo dorsale, nella parte più alta del rigonfiamento lombare.

Ricordatevi che la malattia è cominciata con dolori folgoranti, con sensazioni come di fuoco alle natiche, alle cosce, alle gambe, e con contrattura degli arti

inferiori. Ciò farebbe credere che fin dall'inizio siano stati involti, — irritati o compressi, — i cordoni posteriori ed i cordoni laterali (sintomi leucomielici posteriori e laterali), che anzi in questa fase l'alterazione della sostanza bianca era la sola che dava sintomi va'utabili.

Fin d'allora, per le parestesie termiche, si poteva dubitare dell'integrità delle corna grigie posteriori.

Ma si potrebbe ammettere un'altra ipotesi.

Nella siringomielia, accanto alla classica lesione del midollo spinale, si sono trovate non infrequentemente alterazioni dei nervi periferici, e sono registrati casi di polinevrite associata a siringomielia. Onde anche nel nostro caso potrebbe ammettersi simile supposizione. La bilateralità dei fenomeni, il carattere nettamente folgorante dei dolori, il decorso ed i sintomi sopraggiunti in seguito tolgono ogni apparenza di verità a questa precedenza della polinevrite.

Continuando a fare lo studio della diagnosi topografica per istabilire la sede precisa della lesione, noi dobbiamo ammettere che nel nostro infermo debbano essere state colpite le corna grigie posteriori, perchè, oltre ai sintomi subiettivi delle parestesie, vi sono sintomi obiettivi di disordinata innervazione sensitiva (sintomi poliomieliici posteriori). La lesione deve essere molto circoscritta e propriamente in quella zona che presiede alla innervazione sensitiva del perineo e regioni limitrofe e della mucosa vescicale e rettale, perchè non sono state riscontrate anestesi in altre parti del corpo.

Soprattutto deve essere alterata la commessura grigia posteriore del rigonfiamento lombare, per ispiegare la disturbata funzione dei centri dell'urinazione e della

defecazione, la transitoria furunculosi e la scoliosi dorso-lombare, che fanno parte dei sintomi poliomielici mediani.

La spiccata atrofia muscolare dell'arto inferiore destro ci attesta che con l'alterazione delle corna grigie posteriori e della commessura posteriore deve essere compromesso pure il corno grigio anteriore destro.

La sindrome clinica che osserviamo si avvicina al quadro classico della siringomielia? Per la sede e natura dei sintomi, no; per l'estensione, nemmeno.

Infatti il tipo che presenta il nostro infermo è il dorso-lombare: manca la dissociazione siringomielica delle sensibilità, ed esiste l'alterazione della funzione vescicale e rettale e delle sensibilità delle rispettive mucose, che non si osserva comunemente nella siringomielia.

Riguardo all'estensione, la lesione della sostanza grigia del midollo spinale deve essere molto limitata, almeno per quanto è possibile giudicare dalla forma clinica; mentre ordinariamente tra sindrome e processo anatomico siringomielico vi è un certo accordo, quantunque non sempre costante.

Ma, se il quadro clinico che presenta il nostro malato non ripete il tipo classico della siringomielia e deve riferirsi piuttosto alla classe dei tipi anomali, non si può sconvenire che per il suo polimorfismo sintomatico ricorda la sindrome siringomielica.

Vi prego di tenere bene a mente questo precetto:

Quando vi sarà dato osservare molteplici e svariati sintomi di malattia organica del midollo spinale, pensate alla siringomielia.

Nel nostro infermo abbiamo avuto disordini dell'inervazione sensitiva, motrice e trofica e non è mancato

nessuno dei sintomi della triade siringomielica: anestesia, atrofia muscolare e scoliosi.

Per eliminare ogni dubbio dal vostro animo, contro le mie abitudini, mi permetto di entrare nella disamina delle diagnosi differenziali.

Qui non possono entrare in discussione le malattie sistematiche del midollo spinale, trattandosi nel nostro caso di un'alterazione diffusa, che prende le due sostanze, la grigia e la bianca.

Tra le mieliti diffuse, quella che può simulare il quadro clinico che abbiamo dinanzi è la mielite trasversa. In questa malattia noi possiamo riscontrare disordini motorî, sensitivi, trofici, alterazione dei riflessi tendinei e cutanei e manifestazioni vescicali e rettali.

Debbo però avvertirvi che si diagnostica molto spesso la mielite trasversa da coloro che non conoscono a fondo la patologia spinale. Basta che s'incontri negli ammalati la paraplegia spasmodica per far venire in campo la mielite trasversa, esistano o no le cause produttrici della malattia, e dimenticando che la sclerosi a piastre disseminate, localizzandosi a preferenza nei cordoni laterali, molto facilmente dà il quadro clinico della paraplegia spasmodica.

Anche per la malattia del Bartoletti qualche giovane tirone ha detto che si potesse trattare di mielite trasversa. La mielite trasversa, non bisogna dimenticarlo, non nasce per semplice labe ereditaria nervosa e come un fungo. Ordinariamente, un focolaio mielico, che prende tutto un segmento del midollo spinale, sorge, ed è facile concepirlo, per una alterazione irritativa e compressiva, che si svolge attorno al midollo spinale: pachimeningite cervicale ipertrofica, carie e

tubercolosi vertebrale (morbo di Pott) con consecutiva meningite tubercolare, cancro vertebrale e processi simili; o per l'azione di agenti tossici, tra cui principalmente la sifilide, che, alterando le tuniche dei vasi (arterite sifilitica), induce un focolaio di mielite il quale invade tutto un segmento del midollo e per necessità deve dar luogo a sclerosi discendente del fascio piramidale ed ascendente del cordone di Goll ed anche del fascio cerebelloso, se la lesione ha sede in sopra della regione dorso-lombare del midollo spinale. Fuori di queste condizioni, non si può e nè si deve parlare, senza commettere facilmente errori diagnostici, di mielite trasversa.

Vediamo ora se è possibile ammettere nel nostro caso la mielite trasversa.

Per la sede, la mielite lombare è la più rara, la mielite dorsale è la più frequente, relativamente frequente la mielite cervicale.

Il sintoma più importante, direi capitale, della mielite trasversa è la paraplegia crurale spasmodica per la inevitabile sclerosi discendente dei fasci piramidali.

L'impotenza motrice degli arti inferiori può avvenire lentamente o alquanto bruscamente, ma serba sempre gli stessi caratteri, cioè di essere bilaterale quasi sempre con la stessa intensità in ambo i lati, spasmodica con esagerazione dei riflessi tendinei e con facile clono del piede. Nel nostro infermo il disordine motorio è stato sempre di poca entità, e non ha mai raggiunto l'intensità di una vera paraplegia spastica.

Nella mielite trasversa non si notano mai vere amiotrofie con reazione degenerativa; trattasi sempre di una modica atrofia muscolare per inerzia, per limitazione delle contrazioni muscolari, che è sempre bilaterale e



simmetrica; mentre nel nostro caso abbiamo avuto una considerevole amiotrofia unilaterale con reazione degenerativa.

Nella mielite trasversa i disordini sensitivi non sono così costanti come quelli motorî; spesso non esistono affatto e quando esistono non si rivelano sotto forma di anestesia, ma di ipoestesia, di parestesia, e sono eccezionalissimi i dolori folgoranti; mentre nel nostro infermo abbiamo osservato anestesia e dolori folgoranti. Egli è vero che nella mielite trasversa possono facilmente esser turbate l'urinazione e la defecazione, non potendo il cervello regolare quelle funzioni, perchè sono frequentemente interrotte le vie di conduzione tra esso e i centri spinali riflessi. Ma quando la lesione distrugge proprio quei centri, gli effetti sono progressivi e costanti e si manifestano prima con la ritenzione e poi con la incontinenza delle urine e delle fecce per paralisi degli sfinteri, a cui tien dietro facilmente la cistite ed altre gravi conseguenze; mentre nel nostro infermo i disordini vescicali e rettali sono andati piuttosto migliorando.

Prima di terminare dobbiamo risolvere due questioni.

Trattasi di siringomielia, cioè di cavità midollare prodotta da iperplasia della nevroglia con consecutiva degenerazione e riassorbimento degli elementi proliferati o di glioma vero, nel senso di un tumore che invade la sostanza grigia e che comprime, dissocia e distrugge la sostanza nervosa, senza dar luogo a formazione di cavità, come ha dimostrato soprattutto Miura?

La limitazione del processo, il decorso molto rapido, la sindrome tumultuaria, la persistenza e la violenza dei dolori folgoranti sono caratteri, che parlano più

facilmente in favore del glioma; mentre un decorso lentissimo, uno sviluppo graduale delle manifestazioni nervose si riscontrano piuttosto nella siringomielia, cioè nel processo infiammativo con formazione di cavità nel midollo (1).

Per ispiegare i bruschi fenomeni che si produssero nella notte *fatale* del 26 luglio, bisogna invocare per necessità la formazione di un focolaio emorragico nella massa del tumore o nelle sue vicinanze. Essendo il tumore gliomatoso molto vascolarizzato ed essendo i vasi neoformati molto fragili, non infrequentemente alterati, questi facilmente si rompono per lievi traumi, dando luogo a focolai emorragici; e la malattia, prima mite, rapidamente si aggrava. Questi episodî non sono rari nella storia della gliomatosi spinale e ne fanno fede i casi riferiti da Roth, Brunzlow, Marwedel, Schlesinger, ecc.

(1) Possiamo aggiungere che anche l'esito fatale, avvenuto nel mese di luglio, sia più favorevole al glioma. È difficile che la siringomielia assolva il suo corso in quasi due anni, come è successo nel nostro infermo.

LEZIONE DECIMA

FORME INCOMPLETE ED ANOMALE DELLA SIRINGOMIELIA

(Seguito)

SOMMARIO.—Difficoltà diagnostiche nelle forme incomplete di sirin-
gomielia.—Presentazione di un caso di siringomielia coi caratteri
dell'atrofia muscolare progressiva.—Inizio brusco della paraplegia
brachiale associata a febbre con formicolio e senso di fuoco.—Amio-
trofie e distrofie cutanee.—Le contrazioni fibrillari.—La cifosi cervica-
le.—L'ipoestesia, il perversimento e la debolezza irritabile della sen-
sibilità termica.—Esagerazione dei riflessi rotulei.—Nel nostro infermo
non si può trattare di una alterazione cronica sistematica delle cel-
lule delle corna grigie anteriori, tipo Vulpian o tipo Aran-Du-
chenne, nè di atrofia muscolare miopatica, tipo Erb.—Le varietà
delle forme dell'anestesia termica e la dissociazione termica nella
siringomielia.—Caratteri delle modificazioni della sensibilità termica
nel nostro infermo.—Le deviazioni vertebrali nella siringomielia e
la cifosi cervicale del nostro malato.—Nel nostro caso deve ammet-
tersi la diagnosi di siringomielia incompleta a tipo prevalentemente
poliomielico anteriore.—Diagnosi differenziale con la poliomyelite an-
teriore acuta degli adulti.—Presentazione di un altro caso clinico di
forma incompleta di siringomielia a tipo poliomielico anteriore.—A-
miotrofia brachiale unilaterale destra con torpore, dolore e contra-
zioni fibrillari.—Lieve amiotrofia crurale destra.—Assenza di disordini
obiettivi della sensibilità.—Le atrofie muscolari progressive miopati-
che e mielopatiche; tipi clinici e loro caratteri distintivi.—Diagnosi
differenziali.—Tipi incompleti ed anomali della siringomielia.—Tipo a-
trofico o poliomielico anteriore.—Tipo di sclerosi laterale amiotrofi-
ca.—Tipo poliomielico posteriore e mediano o forma anestesia e di-
strofica.—Tipo Morvan.—Tipo lombare.—Tipo unilaterale.—Tipo bulba-
re.—Tipi leucomielici, o forma spastica e forma tabica.—Forma laten-
te.—Cura della siringomielia.

Abbiamo già dimostrato che la diagnosi di siringo-
mielia è facile, quando si combinano fra loro i disor-

dini subiettivi ed obiettivi della sensibilità con la dissociazione speciale, i fenomeni paretici, le atrofie muscolari, le distrofie cutanee e sottocutanee, la scoliosi, i disordini vasomotori. In queste contingenze le lesioni articolari, la fragilità delle ossa e le fratture spontanee, ecc. sono segni di lusso che rafforzano il giudizio diagnostico.

Ma non è la stessa cosa, quando la forma clinica si presenta per così dire mutilata, quando mancano cioè i disordini della sensibilità, le distrofie cutanee ed emergono soltanto le paralisi, le amiotrofie con contrazioni fibrillari e i disordini vasomotori, fenomeni che fanno parte della sindrome dell'atrofia muscolare progressiva mielopatica. In queste condizioni non è a dire che non si possa ammettere l'esistenza di una siringomielia, specialmente in quei casi in cui l'amiotrofia, per il suo inizio, per la sua disposizione, per la sua estensione, devia dal tipo mielopatico protopatico, e quando vi si aggiungono alcuni sintomi insoliti, che non appartengono alla forma clinica dell'atrofia muscolare progressiva da poliomielite anteriore cronica; ma la diagnosi presenta molte difficoltà, che sembrano insormontabili.

Ora noi studieremo insieme questo individuo, che ha tutta l'apparenza d'impersonare la forma clinica dell'atrofia muscolare progressiva, tipo Aran-Duchenne. Analizzando attentamente le diverse manifestazioni sintomatiche, il loro strano insorgere, la loro topografia, ho acquistata la convinzione che anche in questo caso si possa ammettere la diagnosi di siringomielia, quantunque io sia rimasto per un pezzo titubante, da una parte perchè tutto ancora non ci è chiaro nella siringomielia,

ad eccezione del tipo classico; dall'altra perchè sembra che la forma clinica, che questo infermo presenta, si possa confondere con altri tipi clinici già noti.

Lazzari Lorenzo, di anni 32, da Massa Marittima, bracciante, ammogliato. Il padre è morto di malattia di petto in pochi giorni, la madre è morta di parto. Ha sorelle viventi e sane. Nulla dal lato ereditario. Sua moglie ha abortito due volte, ed una volta mise alla luce un feto di 8 mesi, che morì dopo 28 ore circa. Per il passato ha goduto sempre buona salute. A 18 anni ebbe una forma leggiera di vaiuolo, e nel resto della sua vita qualche febbriciattola di nessuna importanza. Non ha mai contratto contagio venereo nè infezione sifilitica, nè ha mai abusato di vino, di liquori, di fumo.

Inizio della malattia.—Il giorno 8 aprile 1891 improvvisamente venne preso da febbre violenta con brividi, quasi continua, della durata di 21 giorni, non accompagnata da alcun disturbo valutabile delle vie digerenti e che sin dal 3° o 4° giorno andò lentamente diminuendo, sebbene la completa apiressia non si avesse che al 21° giorno.

Al 3°-4° giorno mentre la febbre durava, di botto, da un giorno all'altro l'infermo si avvide di non potere più sollevare la scapola destra, nè il braccio, nè in alcun modo muovere l'avambraccio e la mano dello stesso lato comprese le dita. Contemporaneamente avvertì formicolio e senso di fuoco in queste parti: mai alcuna specie di dolore. Trascorsi 3-4 giorni, l'infermo poteva muovere le dita della mano di quel lato, ma il resto dell'arto era ancora paralizzato.

Con 1-2 giorni d'intervallo la paralisi si estese anche all'arto superiore di sinistra; però qui i movimenti delle

dita non furono affatto lesi, e nel resto dell'arto l'intensità della paralisi fu minore che a destra.

Dimodochè, trascorsi 21 giorni, cioè scomparsa la febbre, l'infermo nel levarsi da letto presentava le due braccia penzoloni e paralitiche, mentre i movimenti delle dita, specie a sinistra, erano discretamente conservati, come del resto la paralisi anche alle altre parti degli arti superiori era più spiccata a destra che a sinistra.

In questo stato l'infermo rimase sino al marzo 1892, quando si avvide di un altro fatto, che sino allora non aveva richiamato la sua attenzione. Le braccia, il cinto scapolare ed anche la nuca dimagrivano in ambo i lati, prevalentemente a destra. Nei mesi successivi, l'atrofia si è estesa anche alle avambraccia ed alle mani, conservando la solita prevalenza a destra, nel cinto scapolare e nelle braccia, anzichè nelle avambraccia e nelle mani. Verso lo stesso mese di marzo vide improvvisamente apparire sulla superficie dorsale della regione metacarpica della mano destra parecchie bollicine, che, rompendosi davano luogo a fuoruscita di siero. Nonostante che l'atrofia esistesse nelle mani, minore beninteso che nel resto degli arti superiori, purtuttavia la motilità delle dita non era molto compromessa, laddove era quasi abolita nel braccio e nella spalla, così come sin dall'aprile 1891. In tutto questo tempo nessuna specie di dolore, nè parestesie.

L'atrofia dal marzo in poi è andata sempre più avanzando anche nelle mani, ed allora con la progrediente atrofia l'infermo osservò di non potere più muovere nè le dita, nè la mano in totalità (sempre soprattutto a destra).

Durante questo lungo spazio di tempo, nè disordini

della visione o di altro senso specifico nè disordini della favella, della masticazione, della deglutizione, della digestione, dell'urinazione, della defecazione, della deambulazione. Mai cefalea di qualunque sorta.

Dal settembre del 1892 in poi spesso scosse fibrillari spontanee nelle parti paralizzate ed atrofiche. In questa epoca l'infermo si avvide che quando per caso portava la testa indietro, non gli riusciva più di rimetterla dritta o fletterla in avanti, se non imprimendole un movimento di circonduzione. Nel tempo stesso, anche allo stato di riposo, cominciò a manifestarsi una cifosi nell'identica sede ove attualmente si osserva.

Stato presente. — Costituzione scheletrica, statura, colorito generale, normali; pannicolo adiposo alquanto scarso, temperatura ascellare $36^{\circ},8$. Pulsazioni 78. Respirazioni 19.

Capo. — Il capo può essere completamente esteso, flesso lateralmente, rotato verso ambo i lati, ma non può essere circumdotto. Per quanti sforzi faccia l'infermo, il capo non può essere flesso in avanti che incompletamente: nel massimo di flessione il mento dista 3 cm. dal petto.

Coll. — Vi ha cifosi cervicale (*Fig. XXIV*) abbastanza manifesta, ma circoscritta, in quanto che comprende soltanto la 7.^a vertebra cervicale e la 1.^a dorsale. La periferia del collo misura cm. 29 a livello della 7.^a vertebra cervicale, cm. 29 a 3 cm. in sopra di questa; cm. 32 a 3 cm. in sotto dell'angolo mascellare.

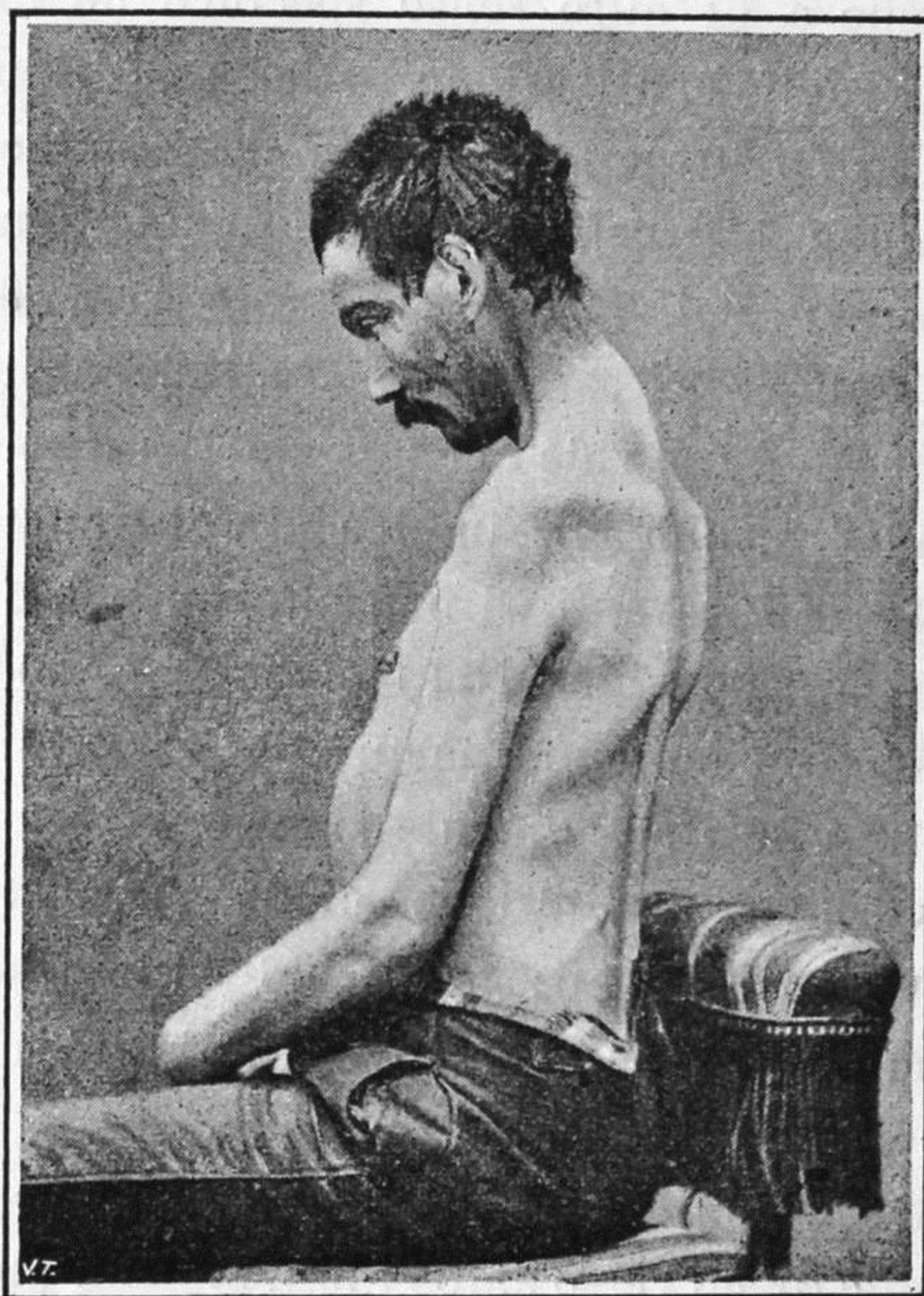


Figura XXIV. — Cifosi cervicale in Lazzari Lorenzo.

Arti superiori. — Nello stato di completo riposo e di calma, mentre l'infermo sta seduto, ambo gli arti superiori giacciono immobili ed abbandonati. All'infermo, non riesce muovere che le dita della mano sinistra in tutti i sensi ed abbastanza bene; e l'avambraccio sinistro nel senso della flessione; ma il massimo disordine motorio esiste nell'arto superiore destro; infatti, egli non riesce a muovere le dita nè l'avambraccio.

Il dinamometro nella mano sinistra segna 32.

Esame della motilità e del trofismo. — Nel lato destro del tronco esiste atrofia relevantissima nella regione deltoidea, sopraspinosa, sottospinosa, interscapolare; me-

no rilevante nel braccio e nella regione occipito-cervicale; molto rilevante nell'avambraccio e nella mano, specialmente nelle regioni tenere ed ipotenare da uguagliare il grado di atrofia nella regione deltoidea, dove è massima. (*Fig. XXV*). Nel lato sinistro del tronco esiste atrofia, ma in proporzioni molto minori, più rilevante nella regione deltoidea, meno nella regione soprascapolare, sottoscapolare, nella mano, e nel braccio; qua-

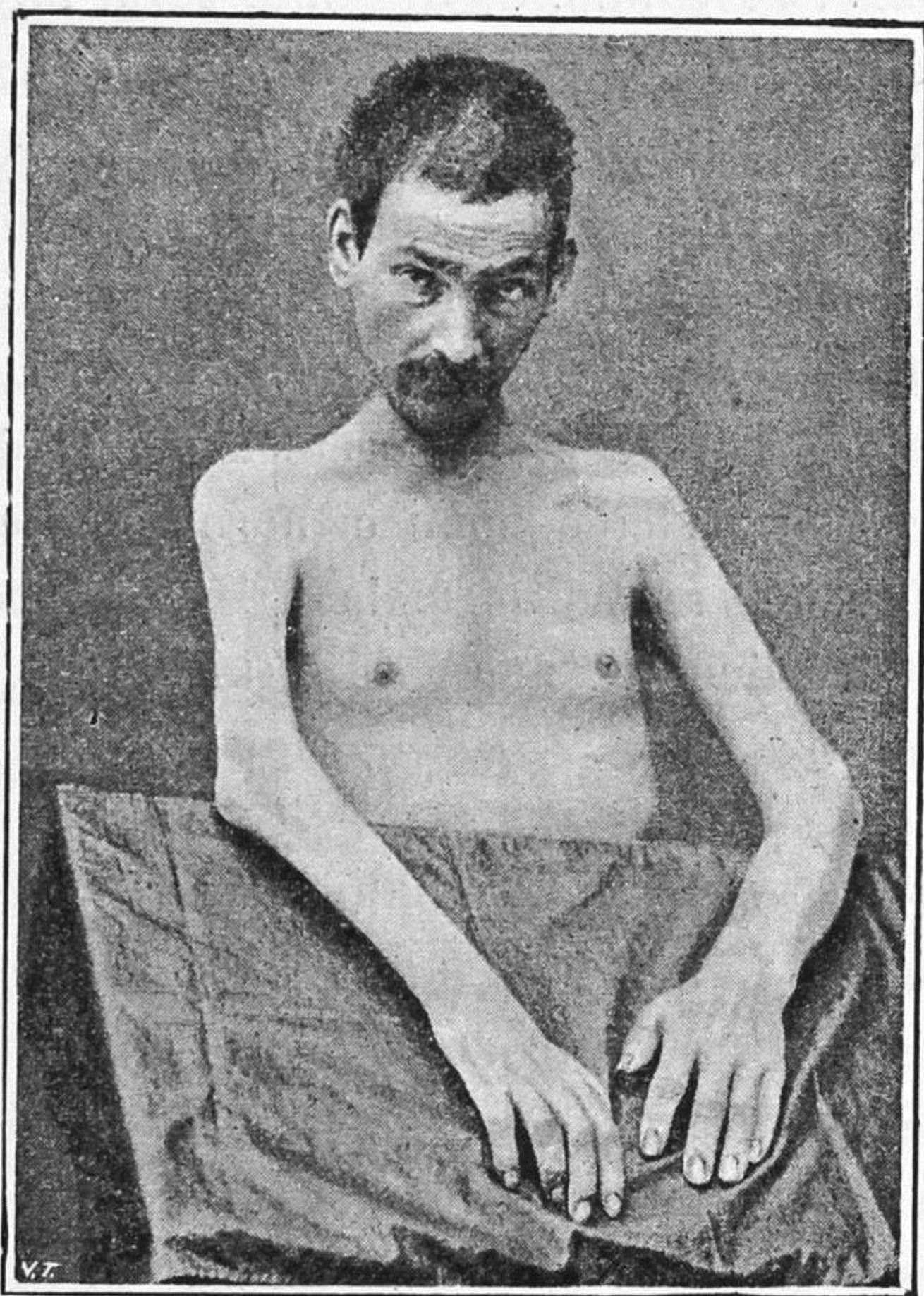


Figura XXV.—Amiotrofia dei muscoli degli arti superiori in Lazzari Lorenzo.

si assente nell'avambraccio e nella regione cervico-occipitale.

In tutte le parti amiotrofiche assenza di scosse fibrillari artificialmente provocate, laddove esistono scosse fibrillari spontanee.

Esame elettrico.—La contrattilità faradico-galvanica in tutte le parti amiotrofiche è abbastanza diminuita, specie a destra, ma non vi ha affatto reazione degenerativa.

Esame delle sensibilità.—Le sensibilità tattile, barica, dolorifica, elettrica, sono integre.

L'esame fatto col compasso di Weber ha dato i seguenti risultati: Negli arti superiori le due punte del compasso sono avvertite sulla faccia palmare della testa dei metacarpi ad 8 mm. di distanza, sulla faccia dorsale a 2 cm.; sulla faccia anteriore dell'avambraccio a 4 cm., sulla faccia posteriore a 45 mm.; sulla faccia anteriore del braccio a 6 cm, sulla posteriore a 65, mm. Negli arti inferiori, sul piede a 4 cm., sulla gamba a 45 mm., sulla coscia a 6 cm.

L'infermo riconosce prontamente le figure disegnate sulla cute. Senso stereognomico normale. Percezione delle varie stoffe affatto normale. Distingue bene i liquidi di varia densità (acqua, olio, mercurio).

La sensibilità termica presenta qualche cosa di speciale. In tutte le parti del tronco, eccetto che nell'arto superiore destro, distingue subito e bene differenze termiche tra 18° e 29° tra 22 e 28°, ed a sinistra persino tra 21° e 25°. Però, soltanto a destra, spesso non avverte differenza tra le temperature di 20°-30° di 30°-40°, e quando arriva a discernere 20° da 28°, il 20° è sentito come meno caldo, se le due temperature diverse sono applicate sulla superficie anteriore del petto in corrispondenza del gran pettorale, e sulla regione soprascapolare; invece il 28° è sempre sentito come meno caldo del 20° se le due diverse temperature sono applicate sul terzo superiore e terzo medio della regione anteriore dell'avambraccio. Questi dati, riscontrati in giorni differenti hanno fatto notare una certa variabilità di

risultati: ora la sensibilità termica si presentava più squisita, ora più ottusa, specialmente nelle regioni amiotrofiche.

Normale il senso muscolare ed articolare in ambo gli arti superiori e nel resto del corpo. Normali anche tutti i sensi specifici. In nessun punto dolori spontanei o provocati con la pressione. Dermografismo abbastanza spiccato sulla cute delle parti amiotrofiche.

Riflessi. — Assenti i riflessi tendinei del pugno e del gomito. Lievemente esagerato il riflesso masseterino. Alquanto esagerato il riflesso rotuleo d'ambo i lati e soprattutto a destra.

Mai stipsi o diarrea. Appetito conservato, anzi alquanto superiore alla norma; mai vomito.

Integrità completa di tutte le altre funzioni dell'organismo.

Non si può sconvenire che la forma clinica da noi esaminata abbia la più grande analogia con l'atrofia muscolare progressiva mielopatica. Il nostro compito principale è quello di vedere se il quadro clinico presentato dal nostro infermo deve far parte della sindrome clinica della poliomielite anteriore cronica protopatica, o se l'amiotrofia non debba riferirsi ad una lesione, non sistemica, del medesimo gruppo di cellule delle corna grigie anteriori.

Nel fare questo esame comparativo dapprima noi non dobbiamo fare assegnamento su quei sintomi che si sono intercalati nel nostro infermo e che non fanno parte della lesione delle corna grigie anteriori, allo scopo di sondare la possibilità di una diagnosi differenziale tra l'atrofia muscolare progressiva spinale protopatica e la siringomielia a tipo poliomielico anteriore.

Il tipo Aran-Duchenne rappresenta la forma classica dell'atrofia muscolare progressiva mielopatica. Nel tipo Aran-Duchenne l'atrofia comincia dai muscoli della mano: son prima prese le eminenze tenari ed ipotenari e poi i muscoli interossei e la mano prende la forma della mano di scimmia. In seguito l'atrofia rimonta all'avambraccio, al braccio, alla spalla, ai muscoli pettorali involgendo maggiormente il deltoide i muscoli flessori dell'avambraccio ed il lungo supinatore. Un carattere molto costante è quello che l'atrofia è simmetrica: comincia, nella maggioranza dei casi, prima a destra e poi a sinistra; però la differenza è minima ed i due arti si direbbero presi quasi contemporaneamente.

Non è possibile che un arto si mostri molto atrofico, mentre l'altro è quasi risparmiato o leggermente colpito. Ambedue gli arti presentano, dopo un certo periodo di tempo, un eguale grado di atrofia.

L'atrofia muscolare è progressiva, ma lenta, ed ordinariamente il grado dell'impotenza funzionale sta in rapporto col grado dell'atrofia muscolare. Nei muscoli atrofici si destano frequenti contrazioni fibrillari e si nota una costante alterazione quantitativa della contrattilità faradica e galvanica, con possibile, ma non necessaria, alterazione qualitativa o reazione degenerativa.

Non sono difficili i disordini vasomotori nelle regioni in cui sono le atrofie muscolari. Come si vede dunque l'amiotrofia e l'impotenza motrice sono i due sintomi dell'atrofia muscolare progressiva, tipo Aran-Duchenne. Non disordini subiettivi ed obiettivi della sensibilità, non riflessi tendinei esagerati, che invece sono deboli o aboliti; non spasmo, non contrattura, non distrofie cutanee o ossee.

Egli è vero che Duchenne, nel descrivere l'atrofia muscolare progressiva avea detto che alcuni infermi soffrivano di disturbi della sensibilità elettrica, muscolare e cutanea e perfino di gravissime termoanestesi tanto da non sentire il fuoco; ma questi casi debbono essere radiati dalla forma clinica dell'atrofia muscolare progressiva. Essi appartengono di diritto alla siringomielia.

Per la sede dell'atrofia nei muscoli del cinto scapolare il nostro caso presenta delle analogie con quella forma di distrofia muscolare progressiva, descritta da Erb col nome di atrofia muscolare giovanile. Contro tale supposizione sta il fatto che questa forma di atrofia miopatica si manifesta nell'infanzia e nell'adolescenza, è ereditaria e familiare, non si accompagna affatto a tremore fibrillare, e risparmia il deltoide, laddove le lesioni degli altri muscoli sono molto inoltrate.

Nel nostro infermo trattasi di sedicente e non di vero tipo Aran-Duchenne.

Innanzi tutto per l'esordire, per la disposizione e pei caratteri clinici dell'atrofia il nostro caso si avvicina più al tipo scapolo-omerale di origine spinale descritto così bene da Vulpian, che al tipo Aran-Duchenne.

Contro l'ammissione di una lesione cronica sistematica delle cellule delle corna grigie anteriori (atrofia muscolare progressiva mielopatica) si possono invocare il brusco iniziarsi dei fatti paralitici, un lungo periodo paralitico preatrofico, il grande predominio della impotenza funzionale sull'atrofia muscolare e soprattutto l'asimmetria e la disuguale intensità dell'amiotrofia nei due lati.

Già tutti questi fatti, che noi desumiamo dal semplice esame della sindrome amiotrofica e paralitica,

manifestatasi nel nostro infermo, scuotono potentemente la credenza che qui debba trattarsi del tipo mielopatico protopatico dell'atrofia muscolare progressiva. Ed a tal proposito sento l'obbligo di darvi questo monito: Dubitate della diagnosi di atrofia muscolare progressiva, tipo Aran-Duchenne, quando, a malattia alquanto inoltrata, l'atrofia muscolare non presenta una disposizione simmetrica ed egualmente intensa in ambedue gli arti superiori; ma si limita per molto tempo ad un solo lato, ed, avendo invaso l'altro, non si manifesta ordinariamente con quella simmetria nella localizzazione iniziale, nella disposizione, nel grado della lesione dei muscoli colpiti, che è propria dell'atrofia muscolare progressiva protopatica.

Ma ben altri caratteri escludono l'ipotesi di una poliomielite anteriore cronica protopatica ed appoggiano invece la diagnosi di siringomielia con prevalente localizzazione nelle corna grigie anteriori.

Il formicolio e le sensazioni di fuoco, che hanno accompagnato i sintomi paralitici e le distrofie muscolari, la manifestazione di vescicole nelle mani durante la emaciazione di queste, l'esagerazione dei riflessi rotulei fanno parte integrante del quadro della siringomielia e non di quella dell'atrofia muscolare progressiva.

Meritano speciale considerazione i disordini della sensibilità termica e la cifosi, perchè son proprio questi sintomi che eliminano ogni dubbio e confermano la diagnosi di siringomielia.

Per farvi apprezzare in tutto il loro valore i disordini della sensibilità termica osservati nel nostro infermo, bisogna premettere brevi nozioni di fisiologia e di patologia, specialmente riguardanti i disordini termici, che si sogliono incontrare nella siringomielia.

Weber ha trovato che la sensibilità termica più squisita ha sede alle estremità delle dita ed ivi si può riconoscere una differenza di 2½ di grado. Nothnagel ha dimostrato che, facendo queste esperienze tra 27° e 33° si potevano distinguere differenze di 1½ di grado. Si comprende molto facilmente che non tutte le regioni del corpo allo stato fisiologico sono egualmente sensibili agli stimoli termici: ci sono zone in cui si possono discernere piccole differenze di temperature ed altre che sono meno sensibili. Si può dire, e ciò risulta da nostre esperienze fatte su larga scala, che vi ha ipostesia termica quando, in qualsiasi parte del corpo, non si percepiscono le differenze di 4-5 gradi, operando tra 20°-30°. Non devesi affatto obliare, quando si ha intenzione di fare uno scrupoloso esame della sensibilità termica, che al disopra di 46° e al disotto di 10 le sensazioni termiche si complicano con sensazioni dolorose.

Con ciò non intendiamo dire che la sensibilità termica non si debba esplorare in larga estensione, e che non si debbano osservare i gradi estremi da 0° a 100°, tanto più che recenti osservazioni hanno fatto conoscere che nella siringomielia si possa trovare l'anestesia soltanto per temperature superiori a 20°; ma non bisogna dimenticare che ordinariamente nelle forme incipienti si confondono le temperature medie e gl'infermi non sanno precisare le differenze di temperatura tra 20° e 30°, mentre avvertono quasi come in condizioni fisiologiche le temperature molto calde e molto fredde.

Il Roth, più degli altri osservatori, ha riferito casi di siringomielia, nei quali era soltanto alterata la sensibilità termica, mentre le sensibilità dolorifica e tattile erano conservate. In questi casi la sensibi-

lità al freddo era colpita così come la sensibilità al caldo.

Recentissimamente Déjerine, in un caso classico di siringomielia, in cui esistevano i disordini motori e trofici dei muscoli, notò un'alterazione molto spiccata della sensibilità al caldo, mentre la sensibilità al freddo era intatta, così come la sensibilità dolorifica e tattile: esisteva cioè una vera dissociazione della sensibilità termica. L'infermo avvertiva molto decisamente la sensazione di freddo da -8° a $+15^{\circ}$ in tutta la superficie del corpo, da $+15^{\circ}$ a $+20^{\circ}$ avvertiva pure la sensazione di freddo in tutte le parti, eccetto che alla superficie palmare della mano sinistra, ove la sensazione era debolissima ed oscura. L'insensibilità cominciava da $+20^{\circ}$ e sulle mani la temperatura di 95° era avvertita come semplice contatto. La diagnosi di siringomielia fu confermata dall'autopsia.

Nel nostro caso esiste indubbiamente una ipoestesia termica, specialmente nel campo dell'atrofia muscolare, molto più spiccata nell'arto superiore destro, ove spesso l'infermo non avverte le differenze termiche tra 20° - 30° , tra 30° - 40° . Inoltre si nota il perversimento del senso termico, perchè scambia una sensazione calda per una sensazione fredda e viceversa, ed una specie di debolezza irritabile, perchè, esplorando la sensibilità termica in ore differenti ed in zone sempre identiche, non si hanno sempre risultati costanti.

Oltre ai disordini della sensibilità termica, abbiamo notato nel nostro caso un notevole grado di cifosi cervicale. È noto che le deviazioni vertebrali, scoliosi dorso-lombare, cifosi cervicale, figurano tra i sintomi più costanti della siringomielia, su cui ha richiamato l'attenzione Bernhardt per il primo, elevandone

la percentuale al 25 % dei casi. Bruhl ha fatto giustamente osservare che queste cifre sono molto in sotto del vero.

Si potrà discutere quanto si vuole sulla patogenesi del fenomeno ed attribuire alla deformazione vertebrale un'origine muscolare (atrofia precoce dei muscoli trasversi spinosi di Roth), invocare la poliartrite vertebrale di Kroenig, l'alterazione trofica ossea, articolare delle vertebre di Charcot e Bruhl, od un'origine mista; ma il fatto importante è sempre quello della straordinaria frequenza del fenomeno nella siringomielia, che deve raggiungere la percentuale dell'80 % di tutti i casi finora pubblicati.

Adunque l'inizio, la topografia, la disposizione dei fenomeni paralitico-trofici, le parestesie e disestesie tattili e termiche, la distrofia cutanea sotto forma di eruzioni di vescicole nelle mani durante il progredire della amiotrofia, l'esagerazione dei riflessi rotulei, e soprattutto l'ipoestesia, il perversimento e la debolezza irritable della sensibilità termica, e la cifosi cervicale sono sintomi che parlano tutti in favore della siringomielia. Ed il nostro infermo deve entrare nella classe delle forme incomplete di siringomielia a tipo prevalentemente poliomi-elico anteriore. La mancanza di simmetria e di eguaglianza nella disposizione dell'atrofia muscolare sta in accordo col fatto che la speciale alterazione siringomielica si dispone senza regola e misura, e lede inegualmente i due corni anteriori.

Si potrebbe pensare nel nostro caso alla poliomielite anteriore acuta degli adulti?

In favore della poliomielite anteriore acuta parla, nel nostro caso, il rapido insorgere della paralisi, accompagnata da febbre e seguita da atrofia dei muscoli paralizzati.

La paralisi è stata istantanea come nella poliomielite anteriore acuta, ma l'atrofia ha impiegato molto tempo prima di manifestarsi. Inoltre questa malattia non colpisce in massa tutti i muscoli di un arto; ma in mezzo ai muscoli atrofici se ne trovano alcuni completamente rispettati, e sono essi che provocano le attitudini viziose e le deformità degli arti. Inoltre in questi casi si ha la reazione degenerativa precoce nei muscoli paralizzati e Duchenne ha potuto notare modificazioni decise della reazione elettrica già dopo il 5° giorno dalla manifestazione della paralisi per l'acutissima distruzione delle cellule delle corna grigie anteriori; mentre nel nostro infermo non abbiamo trovato neppure la parziale reazione degenerativa nei muscoli atrofizzati, e dopo trascorsi circa due anni dall'incominciamento della paralisi.

I disordini della sensibilità, l'esagerazione dei riflessi tendinei, la cifosi cervicale si aggiungono ai sintomi precedenti per fare scartare anche l'ipotesi di una poliomielite anteriore acuta.

Noi dobbiamo ammettere nel nostro caso che la lesione ha sua sede principale nelle corna grigie anteriori di entrambi i lati, specie nel corno destro, in corrispondenza della regione cervicale, nel segmento da cui emanano le fibre nervose per gli arti superiori. Il processo morboso ha colpito leggermente le corna grigie posteriori, specialmente una di esse, il che spiega l'ipoestesia termica, senza ipoalgesia, limitata all'arto superiore destro. Per darsi ragione della fugace distrofia cutanea, ma soprattutto della distrofia vertebrale, fa mestieri supporre che la lesione non abbia risparmiata, quantunque molto limitatamente, la sostanza grigia della commessura posteriore. L'esagerazione dei riflessi rotulei

ci dice due cose, che il fascio piramidale incrociato è irritato o leggermente compresso e che la cavità midollare, se è molto notevole nel rigonfiamento cervicale, deve pure esistere nel rigonfiamento lombare e nel resto del midollo spinale, come un rappresentante più anatomico che clinico.

Nè si deve credere che il processo siringomielico sia surto proprio nel momento, in cui si verificò il brusco insorgere della paraplegia cervicale: esso esisteva latente e la rapida comparsa dei fenomeni si deve riferire ad un focolaio di rammollimento nella sostanza grigia del midollo spinale per trombosi da compressione esercitata sui vasi spinali dall'iperplasia della nevroglia o ad un focolaio emorragico per la facile fragilità dei vasi colpiti da periarterite.

La malattia febbrile acuta, probabilmente ileotifo, che l'infermo soffrì nell'aprile del 1891, ha accelerato l'insorgere di quei fenomeni.

Ma, se finora abbiamo potuto superare tutte le difficoltà diagnostiche, in questo infermo che ora vi presento esse sono tali e tante che appena ci sarà concesso di fare una diagnosi di probabilità. La forma clinica che esso presenta appartiene a quei tipi morbosi, che sono come l'anello di congiunzione tra due malattie aventi fra loro sintomi comuni.

Pratesi Leopoldo, di anni 33, da Terraia, coniugato, contadino, entra in Clinica il 27 marzo 1893. Circa i suoi antecedenti ereditari, sappiamo che la madre morì con paralisi degli arti inferiori, il padre di bronco-polmonite. Non si sa nulla degli zii paterni e materni.

Quanto agli antecedenti personali, ebbe la malaria

a 17 anni, a 18 la difterite. Due anni or sono ebbe la Influenza. Non ha contratto malattie veneree o sifilitiche. Non ha abusato di alcool. Si è nutrito discretamente. Non si è esposto a strapazzi corporei eccessivi. La malattia attuale comincia dal gennaio 1892 in modo subdolo. L'infermo cominciò ad avvertire torpore al pollice della mano destra, che ha preso progressivamente la falange, la falangina e la falangetta del pollice, e poi ha invaso la massa tenare.

Avvertiva inoltre una sensazione dolorosa al pigiamento della massa tenare. A misura che il torpore ed il dolore provocato aumentavano, cominciava a notare che i movimenti del pollice erano abbastanza diminuiti ed i muscoli della massa tenare si assottigliavano: assottigliamento che si propagò ai muscoli interossei e dopo un certo tempo anche ai muscoli dell'eminenza ipotenare.

Dopo un anno dalla comparsa di questi fatti, cominciò a provare un senso di stanchezza al piede destro con torpore e dolorabilità spontanea e provocata, specie nel tallone, però poca modificazione della motilità del piede. Del resto l'infermo non avvertì mai nè parestesie, nè senso di debolezza all'arto superiore ed inferiore destro.

Esame obiettivo — È un uomo robusto, di nutrizione buona, colorito della cute brunastro con tinta giallognola. Mucose visibili di aspetto normale. Polsi 72; respirazioni 24; temperatura fisiologica.

Capo.—Alla faccia nulla di particolare. La funzione di tutti i muscoli innervati dal facciale è integra ed eguale in ambo i lati. Nella lingua, nell'ugola, nel velopendolo nulla di speciale. Nessun disordine della favella. Sensibilità della faccia integra. Normale il ri-

flesso masseterino. Muscoli oculari normali. Reazione pupillare normale, così pure il campo visivo. Distingue bene i colori. Fondo dell'occhio normale, così pure l'acutezza visiva. Altri organi dei sensi normali.

Al collo nulla di particolare.

Arti superiori.—Più a destra che a sinistra si notano contrazioni fibrillari spontanee, che si esagerano col pigiamento. Prendono il deltoide, il grande pettorale, il bicipite, il tricipite. Esiste inoltre atrofia considerevole di tutti i muscoli della massa tenere destra e degli interossei, quindi grande avvallamento degli spazi metacarpici di destra (*Fig. XXVI*). La massa ipotenare è

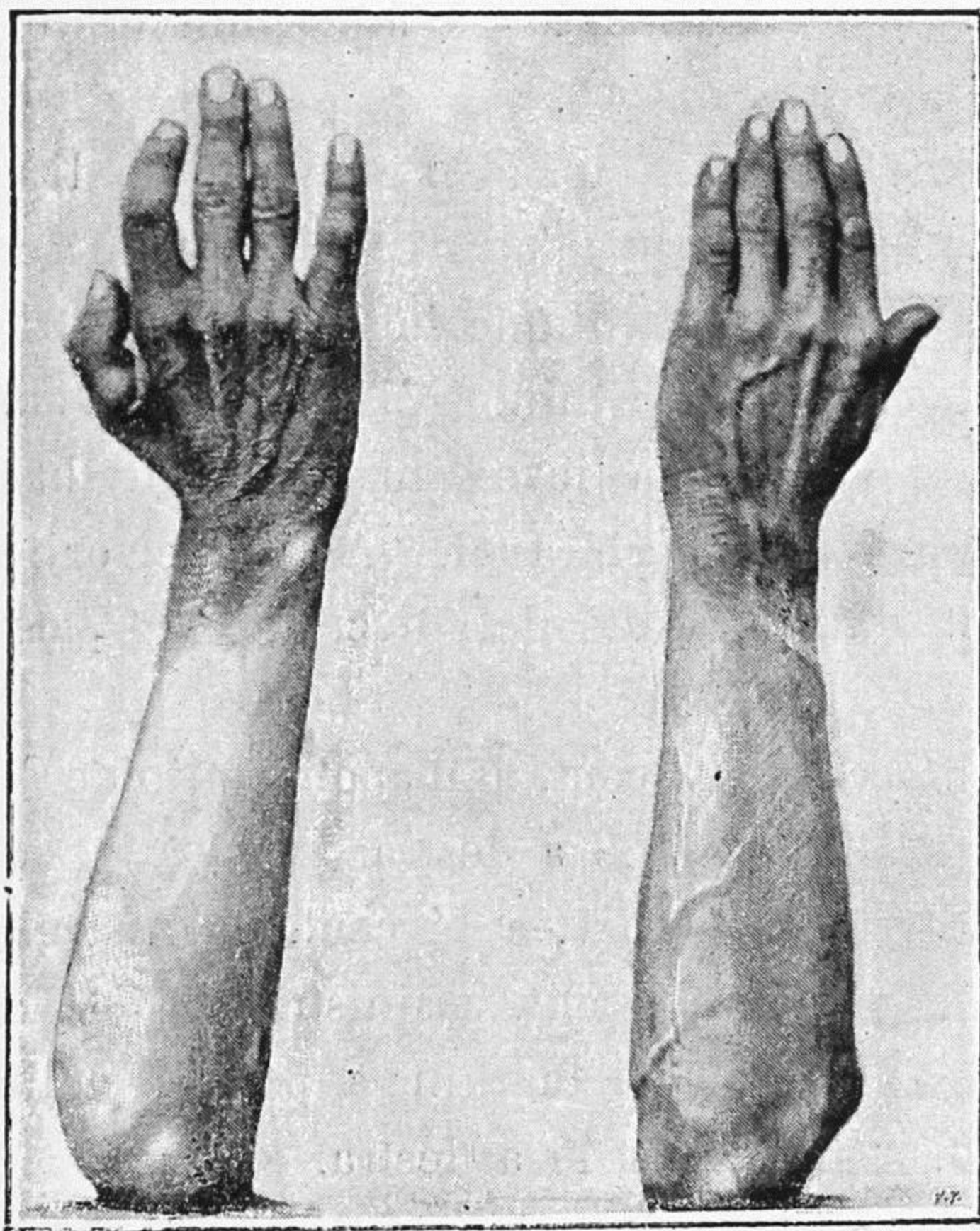


Figura XXVI.—Amiotrofia unilaterale destra in Pratesi Leopoldo.

meno atrofica. Inoltre ci è deformazione della mano e limitazione dei movimenti; c'è la mano di scimmia

per l'atrofia dell'eminenza tenare e per l'apposizione del pollice alle altre dita C'è pure lieve mano ad artiglio, per la flessione delle falangi e delle falangine, meno evidente di quella delle falangette. La funzione dei muscoli dell'eminenza tenare è assai limitata, specie l'adduzione del pollice; meglio conservata è la flessione; l'estensione è limitata.

Ci è pochissima modificazione dei movimenti di flessione ed estensione dell'avambraccio sul braccio, e dei movimenti di adduzione ed abduzione, di supinazione e pronazione.

Quello che colpisce è la differenza di sviluppo dei due arti superiori. L'atrofia è considerevole a destra poco accennata a sinistra. La forza muscolare a destra è 15-20; a sinistra 85-90.

Arti inferiori — Lo stesso può dirsi degli arti inferiori, in cui però l'atrofia è poco considerevole a confronto degli arti superiori. Il volume della gamba destra e soprattutto della coscia però è minore di quello della sinistra, ed a destra ci è pure una lieve diminuzione della motilità.

Misurazione degli arti. — Arti superiori: Braccio, a 17 cent. dall'estremità dell'olecrano, 26 $\frac{1}{2}$ cent. a sinistra, 25 $\frac{1}{2}$ a destra.

Avambraccio, a 18 cent. dall'apofisi stiloidale del radio, 26 cent. a sinistra e 23 a destra.

Arti inferiori: Gamba, a 14 cent. dal margine inferiore della rotula, 35 cent. a sinistra e 34 $\frac{1}{2}$ a destra.

Coscia, a 16 cent. dal margine superiore della rotula, 48 $\frac{1}{2}$ cent. a sinistra e 45 a destra.

All'esame elettrico si nota diminuzione quantitativa dell'eccitabilità galvanica e faradica. Neppure dove c'è atrofia considerevole delle masse muscolari, si ha reazione degenerativa.

Riflessi.—Riflesso patellare normale a sinistra; lievemente accentuato a destra.

I riflessi degli arti superiori sono normali.

Sensibilità. — La sensibilità tattile esaminata col compasso di Weber, diede le seguenti cifre: Al braccio le due punte sono avvertite a 6 cent., all'avambraccio a 5 cent., ai polpastrelli delle dita a 3 mm., alla coscia a 6 cent., alla gamba ed al dorso del piede a 4 cent.

Il senso di topografia, il senso di rilievo, la valutazione delle varie specie di liquidi, il senso algesico, termico, muscolare, osseo-articolare sono normali.

Esiste dermatografismo spiccato nelle parti in cui è maggiore l'atrofia.

Non esiste deformazione visibile della colonna vertebrale.

L'esame degli altri organi non fa notare nulla d'anormale.

Questo individuo presenta una forma clinica, che può essere definita così: Non esiste alcun disordine obiettivo della sensibilità generale e della sensibilità specifica. Tutti i sintomi sono rappresentati da 3 ordini di fatti: alterato trofismo dei muscoli, alterata motilità, alterata funzione vasomotoria (dermatografismo). È alterato il trofismo muscolare, giacchè ci è spiccata atrofia, cominciata dai muscoli della mano e che si è estesa all'avambraccio ed al braccio: è andata cioè progredendo dall'estremità alla radice dell'arto superiore destro. La amiotrofia si accompagna con movimenti fibrillari estesi ed intensi, con diminuzione quantitativa dell'eccitabilità elettrica, senza reazione degenerativa.

Ci troviamo dinanzi ad una varietà di atrofia muscolare progressiva?

Fino a pochi anni or sono, due dottrine si dividevano il campo per ispiegare la patogenesi di questa malattia. Charcot faceva di tutte le forme di atrofia muscolare, progressiva una classe sola e le riferiva ad atrofia delle cellule delle corna grigie anteriori. Contro questa dottrina Friedreich prima ed Erb poi ammettevano l'origine miopatica delle atrofie muscolari.

Le osservazioni cliniche ed anatomo-patologiche di questi ultimi anni hanno assodata la doppia origine, mielopatica e miopatica, delle atrofie muscolari progressive.

Caratteri delle atrofie muscolari miopatiche sono:

Atrofia muscolare progressiva, simmetrica con assenza di contrazioni fibrillari e di reazione degenerativa, che può prendere questa o quella parte del corpo, ma che d'ordinario va dalla radice dell'arto all'estremità del medesimo. È una malattia familiare, ereditaria, infantile e giovanile.

Tutti i tipi clinici dell'atrofia muscolare miopatica sono stati riuniti da Erb sotto il nome di distrofie muscolari progressive.

Varietà di atrofie muscolari miopatiche sono: 1° il tipo *pseudo-ipertrofico*; 2° il tipo *Leyden-Moebius*, in cui l'atrofia colpisce i muscoli degli arti inferiori; 3° il tipo *Erb-Zimmerlin*: atrofia del cinto scapolare, o tipo *scapolo-omerale* con consecutiva diffusione ai muscoli del braccio, rispettando il deltoide—tipo giovanile; 4° il tipo *Landouzy-Déjerine*: prevalente atrofia dei muscoli della faccia—tipo infantile di *Duchenne*; 5° *tipi misti e di transizione*.

Caratteri delle atrofie muscolari progressive mielopatiche sono: Atrofia muscolare progressiva simmetrica con contrazioni fibrillari e con possibile reazione de-

generativa dei muscoli atrofici, atrofia che procede ordinariamente dall'estremità alla radice degli arti, con diminuzione ed abolizione dei riflessi tendinei, non familiare, ordinariamente non trasmissibile per eredità simile. Il tipo più importante è quello designato col nome di tipo Aran-Duchenne o tipo della mano. Il posto che deve occupare il tipo peroniero o tipo Charcot-Marie costituisce ancora un punto controverso.

A quale tipo di atrofia muscolare progressiva più si avvicina il caso da noi studiato? Certamente al tipo mielopatico protopatico e propriamente al tipo Aran-Duchenne.

Ripete questo caso il quadro classico?. No, ci sono delle anomalie. Egli è vero che il carattere essenziale del tipo Aran-Duchenne sta nell'atrofia delle eminenze tenare ed ipotenare, che poi si diffonde ai muscoli interossei, all'avambraccio ed al braccio, con facili contrazioni fibrillari dei muscoli atrofici e con frequenti modificazioni qualitative dell'eccitabilità elettrica; ma l'atrofia dopo un periodo di tempo non molto lungo si diffonde all'altro lato e progredisce, quasi con l'istessa intensità, in entrambi i lati, perchè l'alterazione delle cellule delle corna grigia anteriori è simmetrica nel tipo protopatico.

Nel nostro caso, mentre l'atrofia ha profondamente emaciato i muscoli della mano destra, ha risparmiato quasi affatto la mano sinistra ed il primo apparire della malattia rimonta a circa 16 mesi, tanto che noi possiamo parlare di vera atrofia monoplegica brachiale destra.

D'altra parte è importante il fatto che dopo meno di un anno dal manifestarsi dei fenomeni all'arto su-

periore destro, gli stessi sintomi son comparsi al piede destro e si sono poi diffusi alla gamba ed alla coscia dello stesso lato; onde si ha quasi una forma atrofica emiplegica, rara a riscontrarsi nel tipo Aran-Duchenne, nel quale l'invasione degli arti inferiori rappresenta, per così dire, l'ultima tappa della progressione dell'amiotrofia.

Questi fatti ed i disordini subiettivi della sensibilità, sotto forma d'iperestesi e parestesi; dolore, torpore e formicolio nel campo dell'atrofia muscolare, ed il riflesso esagerato del tendine rotuleo destro fanno sorgere il sospetto che nel nostro caso si nasconda un'altra malattia, la quale per ora non ha dato luogo a fenomeni trofici e sensitivi, che però potrebbero manifestarsi in seguito—intendo parlare della siringomielia. Nè ciò deve far meraviglia, quando si sono descritti casi che in vita ripetevano perfino il quadro classico del tipo Aran-Duchenne, ed all'autopsia si trovò la lesione siringomielica, con grave lesione delle corna grigie anteriori.

Nel nostro caso, a mio modo di vedere, la diagnosi più probabile è quella di forma incompleta di siringomielia a tipo poliomielico anteriore unilaterale, in cui cioè la formazione della cavità midollare deve involgere maggiormente il corno anteriore destro, dal rigonfiamento cervicale, ove la lesione è massima, al rigonfiamento lombare, ove la lesione è minima.

Se diamo uno sguardo a tutto quello che finora siamo venuti esponendo e consideriamo da una parte il lento ma progressivo decorso della malattia, la maggiore o minore estensione del processo morboso a tutta la sostanza grigia del midollo spinale, o ad una

parte di essa, la facile diffusione ai cordoni bianchi e la possibile sclerosi discendente e ascendente, il ripetersi della lesione al bulbo ed il frequente associarsi della polinevrite, si comprenderà la grande variabilità dei sintomi e la possibilità non infrequente delle forme incomplete ed anomale della siringomielia.

È noto che nella maggioranza dei casi la lesione più rilevante ha sede in corrispondenza del rigonfiamento cervicale, intendo parlare di quella lesione che rappresenta come l'impronta visibile del processo morboso, e che si traduce con la quadruplice serie di sintomi nel campo del plesso brachiale.

Ma accanto al tipo classico bisogna collocare una grande quantità di tipi incompleti ed anomali che desidero di enumerare in poche linee.

Se voi per poco considerate che il processo anatomico siringomielico ha un decorso lentissimo, che la forma clinica impiega molti anni prima di completarsi, e che durante tutto questo lungo lasso di tempo sono possibili gli episodi più svariati: diffusione ai cordoni bianchi, al bulbo, focolai di rammollimento ischemico da compressione, ematomielle per fragilità delle pareti vasali, ecc., comprenderete facilmente che le forme incomplete ed anomale non solo hanno da essere molteplici, ma anche assai più frequenti della forma tipica, classica, che rappresenta quasi l'espressione finale della malattia.

Ed infatti, analizzando tutte le osservazioni conosciute, e scegliendo quelle ben raccolte e lumeggiate da reperti istologici, questo mio concetto viene ad essere confermato, come non si potrebbe meglio.

Tipo atrofico o poliomielico anteriore. — Noi abbiamo illustrata questa forma di siringomielia e

abbiamo fatto conoscere i sintomi che la fanno distinguere dalla poliomielite anteriore cronica protopatica, tipo Aran-Duchenne. Molti casi di atrofia muscolare progressiva pubblicati da Duchenne e da altri debbono far parte della siringomielia.

Tipo sclerosi laterale amiotrofica. — La siringomielia si può manifestare con la sola amiotrofia o con questa accompagnata da fenomeni d'ipertonia, come dimostra l'autopsia eseguita da Schultze in un caso, in cui Erb avea fatta la diagnosi di sclerosi laterale amiotrofica.

Le osservazioni di Kahler e Pick, di Critzman, di Rumpf mettono fuori questione che la cavità midollare propria del processo siringomielico possa tradursi clinicamente con l'atrofia muscolare, con contratture e con esagerazione dei riflessi tendinei e trepidazione epilettoida del piede.

La siringomielia, che assume il tipo clinico di sclerosi laterale amiotrofica, si distingue da questa malattia per la sua evoluzione lentissima, mentre la malattia di Charcot ha un decorso più rapido ed in 3-4 anni conduce a morte per invasione bulbare. Fenomeni bulbari possono esistere nella siringomielia come nella sclerosi laterale amiotrofica, ma la diffusione della cavità midollare al bulbo non dà mai la paralisi labio glosso-faringea, come nella vera sclerosi laterale amiotrofica. L'esistenza di disordini della sensibilità depone molto a favore della siringomielia.

Tipo poliomielico posteriore e mediano. (Forma anestetica e distrofica, non muscolare). — A questo proposito sono notevoli due casi riferiti da Bernhardt, in cui si notarono analgesia, termoanestesia, fratture indolenti, scoliosi senza atrofia muscolare. Il Roth ha fatto

conoscere che la siringomielia si può manifestare con anestesie senza altri sintomi: forma anestesica pura.

Tipo Morvan. — Fino a poco tempo addietro si discuteva intorno ai rapporti esistenti tra la malattia di Morvan e la siringomielia. Dal momento che Joffroy ha dimostrato con due autopsie che la sindrome del morbo di Morvan sta sotto la dipendenza della lesione spinale caratteristica della siringomielia, non è più permesso dubitare della identità delle due forme morbose. Nondimeno la forma clinica di siringomielia descritta da Morvan, merita di essere studiata a parte e lo Charcot propone la denominazione di siringomielia, tipo Morvan. Bernhardt, Jolly, Joffroy e Achard, Pick, Hoffmann, Vizioli e molti altri ritengono che il morbo Morvan sia una forma clinica della siringomielia.

I tre sintomi cardinali del tipo Morvan sono l'analgesia, la paresi ed i panerecci degli arti superiori. I panerecci sono i segni rivelatori e sono seguiti da mutilazioni indolenti delle dita. Oltre ai panerecci si sono osservati altri disturbi del trofismo, come artropatie, fratture, ulcerazioni trofo-neurotiche, flittene, scoliosi; fenomeni che attestano la predominante alterazione della sostanza grigia centrale: tipo poliomieltico mediano.

Tipo lombare. — La malattia, invece di localizzarsi maggiormente nel rigonfiamento cervicale del midollo spinale, lede con predominio il rigonfiamento lombare, e si manifestano precocemente e intensamente i disordini vescicali, rettali con facili decubiti sacro-lombari, che raramente fanno parte della sindrome siringomieltica.

Tipo unilaterale. — Clinicamente erano già noti i casi di siringomielia con disordini localizzati ad una

metà del corpo e Roth ne riporta degli esempi; ma Déjerine e Sottas recentemente ne hanno riferito un caso seguito da autopsia. La forma clinica era contraddistinta da atrofia muscolare della mano e dell'avambraccio destro, da disordini della sensibilità con classica dissociazione, occupante tutto l'arto corrispondente. All'autopsia si trovò un'antica cavità del midollo spinale, estesa dal 2° paio cervicale al rigonfiamento lombare, molto più larga in alto. Il corno anteriore destro era del tutto separato dal posteriore.

Tipo bulbare. — I disordini della deglutizione, del gusto, dell'udito, della vista, la vertigine, le paralisi laringee, del facciale e della lingua, le iperestesie, le disestesie e le anestesia nel campo del trigemino ed altri sintomi di lesione bulbare, che sono fenomeni tardivi e rari, possono prendere il predominio e manifestarsi anche prima della completa estrinsecazione dei sintomi comuni della siringomielia.

Tipi leucomielici. — I fenomeni della lesione dei cordoni posteriori e laterali, indicanti l'estensione del processo morboso di là dalla sostanza grigia, possono prevalere siffattamente da oscurare e mascherare i sintomi fondamentali caratteristici dell'alterazione della sostanza grigia. Per maggiore diffusione ai cordoni laterali si può avere o la forma spastica (paralisi spastica monoplegica, emiplegica, paraplegica con esagerazione dei riflessi tendinei e trepidazione epilettica del piede) senza atrofia muscolare, come nel caso di Charcot (emiplegia spastica, sinistra pura e semplice, e soltanto dopo molti anni disordini trofici e sensitivi) come nel caso di Strumpell (paraplegia spasmodica); o con atrofia muscolare sotto forma di sclerosi laterale amiotrofica già descritta.

Se la prevalente diffusione colpisce i cordoni posteriori si ha la forma tabica contraddistinta dall'insieme dei sintomi tabici (dolori folgoranti, segno di Romberg) e dalla anestesia tattile e muscolare che è rara nella siringomielia, associata alla termoanestesia ed alla analgesia.

In questa forma l'esagerazione o lo stato normale dei riflessi tendinei, la mancanza dei disordini oculari caratteristici della vera tabe dorsale, rendono chiara la diagnosi di siringomielia a tipo tabico. In un caso di Taylor, seguito da autopsia, esistevano i dolori folgoranti ed il segno di Romberg. L'esagerazione dei riflessi tendinei e la mancanza di fenomeni pupillari furono i segni rivelatori della diagnosi di siringomielia.

Forma latente.—Le osservazioni di Anna Beaumier, di Joffroy e Achard, di Holschewnikoff, ecc. hanno messo fuori di ogni dubbio la possibilità della siringomielia anatomica senza siringomielia clinica.

Il tipo acromegalico osservato da Charcot e da Holschewnikoff, cioè la siringomielia con sintomi acromegalici dell'arto superiore, e la forma acuta descritta da Harcken, sono varietà cliniche molto rare.

Da tutto quello che abbiamo esposto risulta molto chiaro il convincimento che i tipi incompleti ed anormali della siringomielia sono molto frequenti e proteiformi e che, non sarà molto lontano il tempo che queste forme saranno maggiormente illustrate con documenti clinici ed anatomo-patologici.

Nell'interesse della terapia noi possiamo distinguere due stadî nella alterazione della sostanza grigia del

midollo spinale. Nel primo stadio, a fianco ai sintomi che dinotano distruzione di una parte della sostanza nervosa (paresi, paralisi, analgesia, termoanestesia, disordini distrofici cutanei, muscolari ecc.), ci sono sintomi irritativi prodotti da disordini circolatori, da infiammazione o da semplice stimolazione dei tessuti che circondano il focolaio distrutto (iperestesia, dolori, parestesia, disestesia, spasmi muscolari, esagerazione dei riflessi ecc.). Nel secondo periodo prevalgono i sintomi provocati dalla distruzione e dalla compressione, o da semplice stato nevrolitico, in cui cade la sostanza nervosa limitante.

Nel primo periodo, in quello stadio che noi possiamo chiamare preatrofico, contraddistinto principalmente dai disordini sensitivi, compito del medico è di agire sull'iperemia del midollo, che spesso suole varcare i limiti della zona infiammata e della neoplasia; di tentare di modificare la fragilità delle pareti vasali; di correggere la vaso dilatazione, e di diminuire la irritazione della zona di sostanza nervea che circonda il focolaio morboso.

Quando i fenomeni irritativi sono intensi e ci sono fenomeni diffusi, dipendenti da disordini circolatori del midollo, si può ricorrere all'uso delle applicazioni fredde lungo la rachide (borse di ghiaccio di Chapman, tubi di Leiter), al sanguisugio all'ano e alla somministrazione di purganti salini (solfato di sodio, acqua di Hunyadi Janos, di Montecatini). Per combattere soprattutto l'iperemia della sostanza nervea è indicata la segala cornuta, o l'ergotina, per l'azione vaso-costrittiva che questo farmaco esercita sulla rete capillare e per la sua azione neurotonica sulle pareti vasali. La belladonna e l'atropina sono parimenti indicate in

questa fase acuta, perchè, oltre a produrre un' azione vaso-costrittiva, diminuiscono l'eccitabilità esaltata del midollo spinale.

Tra i preparati di segala cornuta si adoperano preferibilmente l'estratto liquido di segala cornuta e l'ergotina per via interna e per via ipodermica.

Per combattere l'irritazione spinale e per calmare i dolori, le parestesie, lo spasmo muscolare si possono impiegare la morfina, il cloralio, i bromuri, la canfora monobromata, i preparati di zinco, l'antipirina ecc.

Quando è scomparso il periodo dei sintomi irritativi e prendono il predominio i fenomeni paralitici con atrofia muscolare, bisogna migliorare la nutrizione del midollo, eccitando blandamente quelle parti che son cadute in nevrolisi, e quegli elementi nervosi che spesso sono compressi ma non distrutti.

In questa fase bisogna adoperare la noce vomica e la stricnina, fidando sull'azione eccitante che esercitano sulle cellule nervose compresse e non distrutte, sullo aumento che inducono nell'attività riflessa del midollo, sull'azione neurotonica che spiegano su quelle parti della sostanza grigia che hanno risentiti gli effetti della compressione e della diuturna irritazione, e perchè gli stricnici, in giusta misura, si oppongono a quella inerzia dei nervi e dei muscoli che da gran tempo non ricevono la influenza della stimolazione fisiologica e del trofismo dei centri. Bisogna però tenere bene a mente che quando s'impiegano i preparati stricnici, nei centri della innervazione spinale deve essere spenta ogni azione irritativa. Essi debbono essere amministrati sempre in queste circostanze con molta parsimonia ed accorgimento e non se ne deve mai prolungare l'uso, nè sorpassare certi limiti.

Questi precetti debbono essere seguiti con ogni scrupolo nella siringomielia, in cui facilmente si possono produrre focolai di mielite acuta reattiva.

Agli adulti si possono dare 5-7 centig. di estratto secco di noce vomica o 2-3 milligr. di solfato di stricnina nelle 24 ore.

Insieme coi preparati stricnici si sogliono amministrare i preparati di arsenico, di fosforo, di ferro per la via interna e per la via ipodermica.

È noto che il sistema nervoso centrale, negli avvelenamenti per arsenico, è quello che contiene maggior copia di veleno, e che l'arsenico agisce principalmente sul cervello e sul midollo spinale e specialmente sulla sostanza grigia delle corna anteriori, esercitando una influenza speciale sulle grosse cellule nervose fino a paralizzarne la proprietà motrice e trofica. Le forti dosi di arsenico ledono prima il sistema nervoso centrale e poscia l'eccitabilità nervea e la irritabilità muscolare. Non è difficile concepire che le piccole dosi esercitino un'azione trofica sulla sostanza grigia del midollo spinale ed influiscano in modo particolare sul ricambio materiale della sostanza nervea.

In queste congiunture noi dobbiamo adoperare dunque le dosi piccole di arsenico.

Anche il fosforo ed i fosfuri esercitano una azione non dubbia sulla sostanza grigia del midollo spinale ed il Popoff, in casi d'intossicazioni acute da fosforo, ha potuto riscontrare persino focolai di mielite parenchimale con alterazione prevalente delle cellule nervose delle corna grigie anteriori e viva congestione del midollo.

In dosi modiche il fosforo ed i fosfuri aumentano l'energia funzionale di tutti gli organi e del tessuto

nervoso in ispecie, eccitando la funzione nutritiva delle cellule nervose. La presenza del fosforo nei centri nervosi e le osservazioni cliniche favorevoli di Hammond hanno rimesso in onore l'uso di questo rimedio.

Come per l'arsenico, anche per il fosforo, debbonsi adoperare dosi tenui e non prolungate, altrimenti si paralizzaranno quei centri che si vogliono eccitare. Spesso a questi preparati si sogliono associare i preparati di ferro per la loro azione eccitante sugli organi ematopoietici e sulla nutrizione di tutti i tessuti.

Diamo le principali formole dell'uso combinato di questi agenti terapeutici per uso interno e per via ipodermica.

Pr. Estratto di noce vomica . . centigrm. 6

Fosfuro di zinco. . . . milligrm. 15

Estratto semplice q. b.

Per fare 3 pillole. Si prendano nel corso del giorno.

—

Pr. Solfato di stricnina. . . . centigrm. 5

Pirofosfato di ferro. . . . grm. 2

Acido fosforico diluito . . . » 16

Sciroppo di zenzero . . . » 80

Diasi $\frac{1}{2}$ cucchiaino da caffè, 3 volte al giorno.

—

Pr. Arseniato di sodio centigrm. 1

Pirofosfato di ferro e sodio. . grm. 1

Alcool a 90° » 10

Sciroppo. . . . » 200

Un cucchiaino da zuppa contiene 10 cgrm. di sale di ferro e 1 milligrm. d'arseniato. — Si diano 1 2 cucchiaini al giorno.

—

Pr. Citrato di ferro ammoniacale . grm. 5

Tintura di noce vomica grm. 3

Acqua distillata » 300

Scir. di cortecce d'arance amare » 90

Si dia un cucchiaino mattino e sera.

Pr. Arseniato di stricnina. . . . centigrm. 1

Fosfuro di zinco » 10

Estratto semplice q. b.

Fa pillole 20—Si diano 2-3 pillole al giorno.

Pr. Pirofosfato di ferro e di sodio centigrm. 50

Arsenato di sodio » 1-2

Idrolato di lauro ceraso . . . grm. 2

Acqua distillata e bollita . . . » 8

Per iniezione ipodermica.—S'inietti sotto la pelle 1 grammo della soluzione.

Una benefica influenza spiega pure l'azione della corrente galvanica, applicando un grande elettrodo là dove si crede che sia leso il midollo spinale e l'altro su di un punto indifferente del corpo.

Sulla zona spinale si applichi prima il polo positivo e poi il negativo, per la durata di 2-4 minuti, con corrente di media intensità. Inoltre bisogna fare la galvanizzazione delle regioni nerveo-muscolari lese, con il polo negativo mobile, mantenendo il polo positivo fisso sul focolaio morboso.

Bisogna preservare la pelle delle zone anestetiche da influenze nocive traumatiche e migliorare la circolazione e la nutrizione locale col massaggio e con l'elettricità.

Nella siringomielia non deve sembrare del tutto priva di fondamento la probabilità che si possa agire sulla

nevrogia proliferante e sul riassorbimento degli elementi degenerati (degenerazione grassa, colloide, mucosa della massa gliomatosa), diminuendo così gli effetti della compressione.

Noi sappiamo che la gliomatosi spinale, processo distruttivo e progressivo, presenta spesso lunghi periodi di tregua, in cui i principali sintomi si arrestano e migliorano.

I preparati jodici, esercitando un'azione non dubbia su certi prodotti patologici (infiltrazione linfoide, iperplasia del connettivo interstiziale e perivasale), possono favorire potentemente questa tendenza naturale delle remissioni.

Bisogna adoperare l'ioduro di sodio e nei casi, in cui vi è decadimento nutritivo, non si deve spingerne la dose di là da 1 grammo.

